Korrigierte Transposition der großen Gefäße

Uta Binder

1968

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545802_0090

Aus der Kinderklinik der Universität München
Dir.: Prof.Dr. K. Betke

KORRIGIERTE TRANSPOSITION DER GROßEN GEFÄßE

INAUGURAL - DISSERTATION
Zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der Ludwigs-Maximilian-Universität zu München

vorgelegt von

Uta Binder
aus Berlin

München 1968

Mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät München

Berichterstatter:	Priv.Doz.Dr.K. Bühlmeyer
Mitberichterstatter:	Prof.Dr.K. Betke
Dekan:	Prof.D.F. Marguth

Tag der mündlichen Prüfung: 12.11.1968

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Meinen lieben Eltern gewidmet

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
I.	EINLEITUNG	1
II.	TERMINOLOGIE	3
	1. Einteilung nach van Praagh	3
	2. Einteilung nach Cardell	5
	3. Rotationsanomalien	6
	4. Der Ausdruck korrigierte Transposition	8
III.	ENTWICKLUNGSGESCHICHTE	9
	1. Herzentwicklung	9
	2. Theorien	11
IV.	ANATOMIE	15
V.	DIAGNOSTISCHE METHODEN	21
	1. a) Material	21
	b) Methode	21
	2. Begleitmißbildungen	22
	3. Klinik	24
	4. Auskultation	25
	5. Elektrokardiogramm	27
	6. Röntgenbild	37
	7. Herzkatheter	41
	8. Angiokardiographie	47
	9. Röntgenbilder und Angiokardiographie Vergleich der Befunde und Diskussion	50
VI.	DIFFERENTIALDIAGNOSE	53
	1. Common ventricle	53
	2. Double outlet left ventricle	56
VII.	CHIRURGISCHE PROBLEME	57
VIII.	ZUSAMMENFASSUNG	60
	TABELLEN	
	LITERATURVERZEICHNIS	

ABKÜRZUNGEN

AKG	= Angiokardiographie
ASD	= Vorhofseptumdefekt
BVH	= biventrikuläre Hypertrophie
korr.Tr.	= korrigierte Transposition
LVH	= Linksventrikuläre Hypertrophie
PDA	= Ductusarteriosus Botalli
PS	= Pulmonalstenose
RVH	= rechtsventrikuläre Hypertrophie
VKG	= Vektorkardiogramm

Der Ausdruck rechter bzw. linker Ventrikel wurde, wenn nichts anderes vermerkt ist, stets im funktionellen, nicht im anatomischen Sinn verwendet.

I. EINLEITUNG

Die korrigierte Transposition wurde erstmals von Rokitansky (66) 1875 beschrieben. Es folgten vereinzelt pathologisch-anatomische Beschreibungen, die Mißbildung konnte aber als Rarität betrachtet werden. Seitdem Herzoperationen mit Hilfe des extakorporalen Kreislaufs durchgeführt werden, wurde die korrigierte Transposition vom Chirurgen häufiger gesehen (34). Etwa gleichzeitig wurde es dank der Herzkatheterisation und der Angiokardiagraphie möglich, die Diagnose schon klinisch zu stellen. Während sich bis dahin nach Beuren nur 42 Fälle in der Literatur finden, konnte man jetzt feststellen, daß die korrigierte Transposition nicht so selten ist, wie man bisher geglaubt hatte.
Den ersten klinisch diagnostizierten Fall berichtet Helmholtz (43). Neben zahlreichen Einzelveröffentlichungen (2, 3,19,20,21,32,38,51,55,56,78,82,86) folgten Berichte über ein größeres Krankengut 1957 von Anderson (17 Fälle), der zugleich die diagnostischen Möglichkeiten grundlegend beschreibt; ferner von Lester (40 Fälle), Schiebler (33 Fälle), Beuren (10 Fälle), Ellis (30 Fälle), Carey (26 Fälle) und Keck (17 Fälle).
Die Arbeitsgruppe von Minneapolis und St. Paul (15,16,68) unternahm es als erste, bei einem größeren Krankengut die korrigierte Transposition nach den begleitenden Herzfehlern zu ordnen und verfeinerte so die diagnostischen Kriterien.
Die Häufigkeit der korrigierten Transposition ist schwer zu beurteilen. Obgleich die überwiegende Mehrzahl der pathologisch oder klinisch beschriebenen Fälle mit Herzfehlern vergesellschaftet ist, sind vereinzelt Fälle ohne nachweisbare Begleitmißbildungen beschrieben (18,21,26,38,39,47,55,63, 72,77,84). Da diese Form keinerlei Beschwerden verursachen muß, also kein Grund zu einer Herzuntersuchung besteht, ist

es durchaus möglich, daß viele korrigierte Transpositionen unerkannt bleiben. Eine systematische pathologische Untersuchung aller Herzen könnte hierüber Aufschluß geben.

II. TERMINOLOGIE

Die Bezeichnung korrigierte Transposition stammt von Rokitansky. Er sah die Transposition durch die Stellung des Ventrikelseptums korrigiert. Dieser Ausdruck ist in der Literatur einer mannigfachen Kritik unterzogen worden. Die Vorschläge zur genaueren Bezeichnung dieses Herzfehlers haben sich aber alle nicht allgemein durchsetzen können. Eine Zusammenstellung der bisher verwendeten Bezeichnungen findet sich bei Shaher (73).

Um das Wesen dieser Fehlbildung zu begreifen, scheint mir die von van Praagh gegebene Einteilung am verständlichsten zu sein, die sich auf die Entwicklungsgeschichte gründet (64, 65).

1. Einteilung nach van Praagh

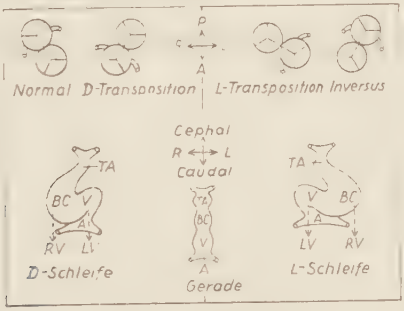

Abb. 1. Schema nach VAN PRAAGH und Mitarb. D-Schleife = Dextroschleife, L-Schleife = Laevoschleife. D-Transposition = Dextro-Transposition = komplette Transposition. L-Transposition = Laevo-Transposition = korrigierte Transposition.

Abb. 1

Es können folgende Grundregeln, die heute als gesichert gelten, aufgestellt werden:

1) Der situs der Eingeweide und der der Vorhöfe stimmen überein. Das heißt, daß bei situs solitus der morphologisch rechte Vorhof, in den die Hohlvenen münden, rechts liegt. Bei situs inversus liegt der morphologisch rechte Vorhof links. Der situs und damit die Lage der Vorhöfe wird röntgenologisch durch die Lage der Magenblase bestimmt.
2) Die Richtung der Ventrikelschleife bestimmt die spätere Lage der Ventrikel zueinander. Aus dem absteigenden Teil der Schleife wird der morphologisch linke Ventrikel, aus dem aufsteigenden Teil, dem Bulbus cordis, der morphologisch rechte Ventrikel.
3) Der Ventrikel, aus dem das vorn liegende Gefäß entspringt, sei es Aorta oder Pulmonalis, ist der morphologisch rechte. (van Mierop, de la Cruz). Ausnahmen sind beschrieben und werden später besprochen.

Geht man - der Entwicklung des Herzens entsprechend - vom geraden Herzschlauch aus, so hat dieser die Möglichkeit, eine Rechtsschleife (D-Schleife) oder eine Linksschleife (L-Schleife) auszuführen. (Abb. 1) Die normale Entwicklung entspricht einer D-Schleife. Das bedeutet, daß später der morphologisch rechte Ventrikel rechts, der morphologisch linke Ventrikel links liegt. Eine L-Schleife entspricht der normalen Entwicklung bei situs inversus. Dann liegt der morphologisch rechte Ventrikel links, der morphologisch linke rechts. Entwickelt sich nun bei situs solitus eine L-Schleife, führt das notwendigerweise zu einer Inversion der Ventrikel. Der morphologisch rechte Ventrikel liegt links, der linke rechts. Analog kann sich bei situs inversus eine D-Schleife bilden statt der normalen L-Schleife. Diese dem situs jeweils entgegengesetzte, diskordante Entwicklung der Ventrikelschleife liegt bei korrigierter Transposition vor.
Ebenso kann man die Transpositionen in rechts-Transposition (D-Transposition) und links-Transposition (L-Transposition) einteilen, wobei van Praagh als Bezugspunkt die Lage der

Aortenklappe zur Pulmonalklappe wählt (Abb. 1). So liegt eine D-Transposition vor, wenn die Aortenklappe rechts der Pulmonalklappe liegt, eine L-Transposition, wenn die Aortenklappe links der Pulmonalklappe liegt. Bei situs solitus entspricht nun eine D-Transposition einer klassischen kompletten Transposition, eine L-Transposition einer korrigierten Transposition.
Zusammengefaßt haben wir bei der korrigierten Transposition bei situs solitus eine L-Schleife und eine L-Transposition. Bei situs inversus eine D-Schleife und D-Transposition (Abb.3). In beiden Fällen ist die Ventrikelschleife diskordant zum situs der Eingeweide, und der Vorhöfe.

2. Einteilung nach Cardell

Die bisher meist verwendete Einteilung der Transpositionen nach Cardell (1956) (14) umfaßt alle 4 theoretischen Typen, der korrigierten Transpositionen (Abb. 2).

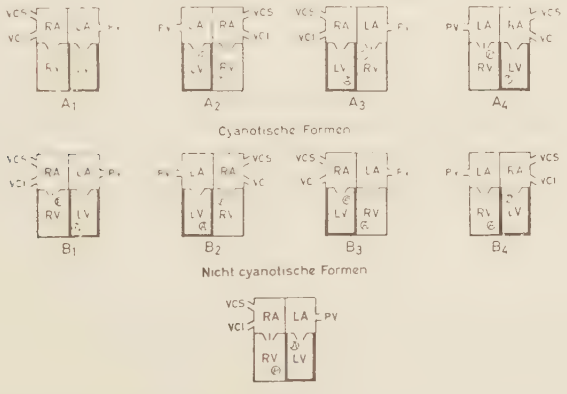

Abb. 2. Beobachtete und mögliche Formen von Transpositionen der großen Gefäße (Einteilung von *Cardell*). Obere Reihe: Cyanotische, komplette Transpositionen. (Die Aorta entspringt aus der Herzseite, in die die Venae cavae einmünden.) Untere Reihe: Acyanotische, korrigierte Transpositionen. (Die Aorta entspringt aus der Herzseite, in die die Venae pulmonales einmünden.)
Abkürzungen: VCS und VCI: Vena cava superior und inferior; RA und LA: rechtes und linkes Atrium; RV und LV: rechter und linker Ventrikel; A: Aorta; P: Art. pulmonalis.

Abb. 2

Typ B3 entspricht in der van Praagh'schen Einteilung einer L-Schleife und L-Transposition, die bei normal links liegendem Herzen und bei isolierter Dextrokardie vorkommt. Typ B4 entspricht der Form bei situs inversus, D-Schleife und D-Transposition, die als Spiegelbild-Dextrokardie oder selten auch als isolierte Lävokardie vorkommt.
Von den Typen B1 und B2 sind in der Literatur ganz vereinzelt Fälle berichtet. (Zusammenstellung bei van Mierop; Bostelmann, van Praagh). Van Mierop betrachtet diese Typen als "embryologic impossibilities", da bei einer vorn aus dem morphologisch linken Ventrikel entspringenden Aorta die crista supraventricularis in diesem Ventrikel sich befinden müßte. Das sei aber nicht möglich, da selbige zur morphologischen Einheit des rechten Ventrikels gehöre. Nach den Untersuchungen von van Praagh (64) scheint das Vorkommen der Typen B1 und B2 jedoch gesichert. Dabei besteht eine besondere Form des Conus. Ferner kam van Praagh zu dem Schluß, daß die crista supraventricularis zum Conussegment gehöre und keine morphologische Einheit mit dem rechten Ventrikel bilde.

3. Rotationsanomalien

Da Lageveränderungen des Herzens bei korrigierter Transposition ein häufiger Befund sind, sollen hier die Möglichkeiten dargestellt werden. Das in der rechten und das in der linken Thoraxhälfte liegende Herz läßt sich jeweils in 2 Typen aufteilen: (Abb. 2)

1) ein dem situs in Struktur und Lage entsprechendes Herz: Lävokardie bei situs solitus; Spiegelbild-Dextrokardie bei situs inversus
2) ein dem situs in der Morphologie entsprechendes Herz, das aber in der anderen Thoraxhälfte liegt: isolierte Dextrokardie bei situs solitus; isolierte Lävokardie bei situs inversus.

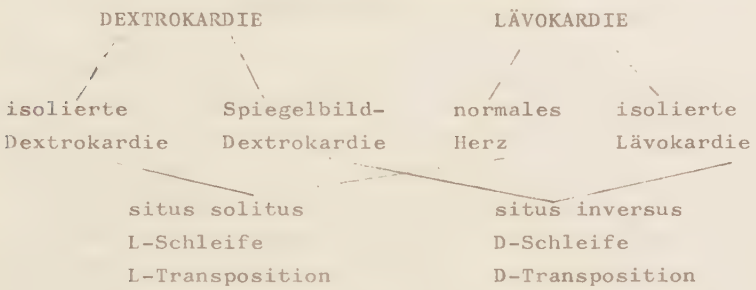

Abb. 3

Für das gehäufte Vorkommen der isolierten Dextrokardie bei der korrigierten Transposition gibt es folgende Erklärung (19,20,40,57,64,65): Bei der normalen Herzentwicklung bildet sich die Herzschleife nach rechts (D-Schleife), im Endzustand zeigt aber die Herzspitze nach links, das Herz liegt in der linken Thoraxhälfte. Einer L-Schleife, wie sie bei korrigierter Transposition vorliegt, entspricht demnach ein in der rechten Thoraxhälfte liegendes Herz, dessen Herzspitze nach rechts zeigt. Liegt das Herz dennoch in der linken Thoraxhälfte, muß diese letzte Drehung ausgeblieben sein. Je nach dem Grad dieser Hemmung findet man bei der korrigierten Transposition alle Übergänge von der Lävokardie zur isolierten Dextrokardie. Entsprechendes gilt für die isolierte Lävokardie.

Die Bestimmung der Art der Schleife und der Transposition ist besonders für den Chirurgen wichtig, da er daraus die Lage des Reizleitungssystems und den Verlauf der Koronararterien ableiten kann (vgl. Kap.VII).

4. Der Ausdruck: korrigierte Transposition

Zu dem Ausdruck korrigierte Transposition ist zu bemerken, daß es sich um eine rein funktionelle Korrektur handelt. Das Wort "korrigiert" ist daher zu verstehen, daß bei dem Begriff "Transposition" stets an die häufigere komplette Transposition (D-Transposition) gedacht wird, die zwei getrennte Kreisläufe hat. Im Gegensatz dazu ist die korrigierte Transposition acyanotisch (wenn nicht ein begleitender Herzfehler eine Cyanose verursacht) mit normaler Hämodynamik. Es ist der pathologische Blutstromverlauf, der, vom Standpunkt der kompletten D-Transposition aus, korrigiert ist.

Der Ausdruck korrigierte Transposition an sich ist unlogisch. Es besteht eine partielle Inversion, nämlich des Ventrikel-Bulbusteils der Herzschleife,und gleichzeitig eine Transposition. In der Herzentwicklung erfolgt die Inversion zeitlich vor der Ausbildung einer Transposition. Da partielle Inversion allein, ebenso wie eine Transposition allein (im Gegensatz dazu van Mierop, Kap. III) klinisch ein der D-Transposition entsprechendes cyanotisches Bild ergäben, ist hier also die partielle Inversion funktionell durch die Transposition korrigiert.

III. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE

Über die Frage nach dem Entstehungsmechanismus und den Ursachen, die zur Bildung einer korrigierten Transposition führen, gibt es verschiedene Theorien. Eine kritische Auseinandersetzung mit den Theorien von Spitzer (80) und Pernkopf und Wirtinger (62) haben vor allem Doerr (23), Goerttler (37) und Barthel (4), jeweils anhand ihrer eigenen Ergebnisse, gebracht. Im folgenden soll nur eine kurze Darstellung und Abgrenzung der heute vertretenen Ansichten gegeben werden.

1. Herzentwicklung

a) Normale Entwicklung

Der gerade Herzschlauch wird in einzelne Metamere gegliedert; zwischen ihnen liegen die Ostien (Abb. 4). Sein kraniales und sein kaudales Ende sind am mesocardium dorsale fixiert, so daß sein Längenwachstum zu einer Abknickung führen muß. Am Ventrikel-Bulbusmetamer liegen die wachstumsaktiven Bezirke des Myokards auf der linken Seite. Ihr Breitenwachstum bewirkt die Ausbildung der Ventrikelschleife nach rechts (vgl. Abb. 1). Die Richtung der Ventrikelschleife bestimmt die spätere Lage der Ventrikel: der absteigende Teil wird zum anatomisch linken Ventrikel, der aufsteigende Teil zum anatomisch rechten Ventrikel. In der 5. Embryonalwoche findet eine Verlagerung der arteriellen und venösen Ostien statt, sie wandern zur Medianlinie. Etwa gleichzeitig finden am artieriellen Herzende komplizierte Rotations- und Torsionsvorgänge statt, die Doerr (22,23,24) in dem Ausdruck "vektorielle Bulbusdrehung" zusammengefaßt hat. Nach Abschluß der Septierung weist das Truncusseptum eine spiralige Drehung auf, die die Parallelschaltung der Kreisläufe gewährleistet.

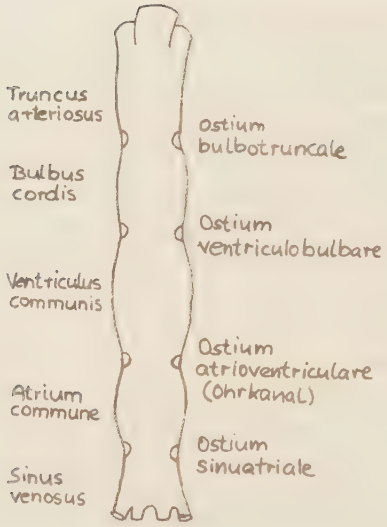

Abb. 4 Gerader Herzschlauch mit den einzelnen Metameren und den dazwischenliegenden Ostien.

b) Korrigierte Transposition

Formal entwickelt sich bei der korrigierten Transposition die Ventrikelschleife nach links (vgl. Abb. 1). Der Bulbus muß daher auch links liegen. Das entspricht einer Inversion dieser Metamere. In der zweiten Phase der Entwicklung bleibt die Rotation des Truncusseptums aus. Nur so wird eine Parallelschaltung der Kreisläufe nach erfolgter Inversion möglich.

2. Theorien

Es gibt im wesentlichen zwei Theorien, die sich grundlegend unterscheiden:

a) Die eine Richtung setzt zwei Störungen in der Entwicklung voraus, die in keinem kausalgenetischen Zusammenhang stehen und in zwei verschiedenen Phasen der Entwicklung eintreten:
   1) Die Inversion der Ventrikel muß zur Zeit der Ausbildung der Ventrikelschleife stattfinden.
   2) Zur Transposition kommt es in einem späteren Stadium zur Zeit der vektoriellen Bulbusdrehung, wenn diese in einem bestimmten Ausmaß gestört ist.

   Diese Auffassung wird unter anderen von Doerr (22,23,24), Goerttler (37), Shaner (75) vertreten.

b) Die andere Richtung wird allein von van Mierop (57) vertreten. Er glaubt, daß der korrigierten Transposition eine einzige Störung in der Entwicklung zugrunde liege, nämlich die Inversion des Ventrikel-Bulbusmetamers. Diese zieht nach seiner Theorie der Septierung des Truncus eine Transposition notwendigerweise nach sich, die in diesem Fall zu einer korrigierten Transposition führt.

a1) Inversion

Zweifellos liegt bei der korrigierten Transposition eine Inversion der Ventrikel vor. Die Frage, worauf diese Inversion zurückzuführen ist, muß hypothetisch bleiben. Die einen nehmen eine primär inverse Anlage dieser Metamere an (4,19). Andere fordern eine Störung der Entwicklung bei normaler Anlage (23,24,25,37): die ursprünglich dominierende linke Seite wird geschädigt und damit im Wachstum gehemmt. Die rechten Bezirke überwiegen und übernehmen die Führung, was auch zu einer Inversion führt. Shaner (74,75) vermutet aufgrund seiner Studien an Herzen von Schweineembryonen im

Vergleich mit menschlichen Herzen, daß beide Formen möglich sind.

a2) Transposition

Entscheidend für die Erklärungsversuche der korrigierten Transposition sind die jeweiligen Auffassungen der Autoren über den Entstehungsmechanismus einer kompletten Transposition (D-Transposition).
Grundlegende Arbeiten über den Entstehungsmechanismus einer Transposition stammen von Doerr (22,23,24). Die Transpositionsstellung sei eine Folge der ausgebliebenen Bulbus-Truncustorsion; das Septum vervollständigt sich in dieser Phase. Nach Goerttler (37) hängt die Septierung des Bulbus-Truncus allein vom Verlauf der Blutströme ab und erfolgt erst dann, wenn dieser konstant bleibt, und zwar zwischen den Strömen, Voraussetzung für den pathologischen Blutstromverlauf ist eine Umformung der Ventrikelschleife derart, daß die Blutströme einen untorquierten Verlauf annehmen, der dann eine entsprechende Septierung nach sich zieht. Shaner (74,75) unterscheidet sich von den ersteren Autoren dadurch, daß er die Septierung vor der Rotation sieht. Das Septum aorticopulmonale entwickele sich frontal. Sekundär wird es bei der oben besprochenen Verlagerung des arteriellen Herzendes spiralig gedreht. Eine komplette Transposition (D-Transposition) entsteht dann, wenn sich das Septum verspätet, erst nach erfolgter Rotation bildet. Es verläuft auch in diesem Fall frontal. Die Parallelschaltung bleibt aus. Bei der korrigierten Transposition kommt es durch die vorausgegangene Inversion zur funktionellen Korrektur der Blutströme.

Neben der Frage des Zeitpunktes der Septierung des Bulbus-Truncus liegt der wesentliche Unterschied dieser Auffassungen darin, daß Shaner (74,75) von einem invertierten, also links liegenden Bulbus ausgeht. So kann er die Entstehung einer korrigierten Transposition als Spiegelbild der einer kompletten Transposition formal gleichsetzen. Goerttler (37) geht von einem normal rechts liegenden Bulbus aus. Er leitet die Gefäßstellung bei korrigierter Transposition als Abweichung von der Entwicklung zur Normalstellung ab, wobei die Wege zur korrigierten und zur kompletten Transposition in zwei verschiedenen Phasen der normalen Ohrkanal-Bulbus-Wanderung abzweigen.

b) Eine andere Theorie der Transpositionsentstehung bringt van Mierop (57).

b1) Theorie der Septierung des Truncus

In der Mitte des Truncus cordis, worunter er den distalen Teil des Bulbus versteht, entstehen zwei sich gegenüberliegende "truncus swellings". Sie wachsen sich in einer bestimmten Art entgegen und verbinden sich; sie teilen den Truncus in einen Aorten- und einen Pulmonalkanal. Jetzt entstehen in beiden Kanälen, dem Septum gegenüber, je ein "intercalated valve swelling", die zusammen mit den "truncus-swellings" verantwortlich sind für die Ausbildung der Semilunarklappen.

b2) Komplette oder D-Transposition

Aufgrund dieser Anschauung stellt er folgende Hypothese der Entstehung einer Transposition auf: Der Irrtum in der Entwicklung, der zur Transposition führt, ist das Ergebnis einer Umkehr der Rollen der "truncus swellings" und der "intercalated valve swellings". Normalerweise treten die "intercalated valve swellings" erst nach abgeschlossener Septation des Truncus auf. Bei der Transposition entwickeln

sich nun die "truncus swellings" verspätet, so daß die rechtzeitig sich entwickelnden "intercalated valve swellings" die führenden Strukturen werden und die Septation vollziehen. Conusseptum und aortico-pulmonales Septum entwickeln sich normal. Folge ist eine Transposition.

b3) Korrigierte Transposition

Bei der korrigierten Transposition ergibt sich durch die Inversion der Ventrikelschleife im Truncus eine Anordnung der "truncus swellings" wie sie bei normalem Herzen die "intercalated valve swellings" inne haben. Das bedeutet aber, daß die Septierung des Truncus wie bei einer kompletten Transposition vonstatten geht.

IV. ANATOMIE*)

Die anatomischen Befunde einer korrigierten Transposition vom Typ B3 sind gekennzeichnet durch die Inversion der Ventrikel und des Bulbus und die Transposition der Gefäße.

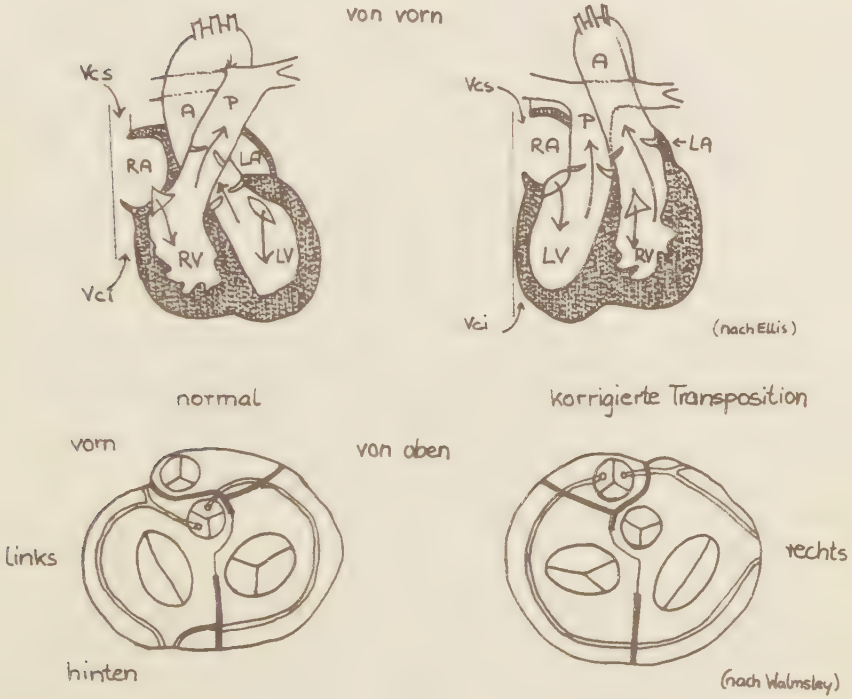

Abb.5 : Anatomische Verhältnisse bei korrigierter Transposition Typ B 3 im Vergleich mit dem normalen Herzen

*) Zur Charakterisierung der Typen werden meistens die Typen B1, B2, B3 und B4 nach Cardell (14) verwendet.

Die Hohl- und Lungenvenen münden in ihren zugehörigen Vorhof, der seine normale Lage einnimmt. Vom rechten Vorhof führt eine zweizipflige AV-Klappe, eine typische Mitralis, in den rechtsseitigen Ventrikel, der aber die charakteristische Struktur des normalen linken Ventrikels besitzt, nämlich eine zarte Innenfläche mit wenig Trabekeln besonders an der septalen Wand (Abb. 6), ferner nur zwei Gruppen von Papillarmuskeln. Ein- und Ausstromschenkel werden getrennt von anteriorem Segel der Mitralklappe (Abb. 6 u.7.). Es fehlt die für einen rechten Ventrikel typische crista supraventricularis und das Infundibulum am rechten Ausflußtrakt. Die Beziehung der rechten AV-Klappe (Mitralis) zur Pulmonalklappe entspricht der der Mitralklappe zur Aortenklappe eines normalen linken Ventrikels, d.h. es besteht eine Kontinuität zwischen der rechten AV-Klappe und der Pulmonalarterie wie Abb. 7 zeigt. Aus dieser funktionell rechten Kammer entspringt hinten die Pulmonalis. Sie ist nach rechts verlagert und verläuft nach oben, parallel und rechts hinter der Aorta.

Die Verbindung vom linken Vorhof zum arteriellen Ventrikel bildet eine dreizipflige AV-Klappe, eine typische Tricuspidalis. Der Ventrikel hat die Charakteristika eines anatomisch rechten Ventrikels. Er ist mehr trabekuliert, Papillarmuskeln setzen auch an der septalen Wand an. Zwischen der Tricuspidalis und dem arteriellen Ausflußtrakt findet sich analog den Beziehungen in einem anatomisch rechten Ventrikel - eine crista supraventricularis (Abb. 8). Der Ausflußtrakt, ein typisches Infundibulum, ist nach vorn links verlagert. Aus dieser Kammer mit Rechtsmkrphologie entspringt die Aorta vorn über dem Infundibulum. Ein Vergleich der Höhe der Semilanarklappen von Aorta und Pulmonalis zeigt, daß die Aortenklappe höher als die Pulmonalklappe liegt; das entspricht einer Umkehr der normalen Verhältnisse (siehe auch Abb. 11e). Die Aorta verläuft am linken Herzrand, parallel und links vor der Pulmonalis.

Von Bedeutung ist der veränderte Verlauf der Koronararterien (vgl. Abb. 13). Normalerweise läuft die rechte Koronararterie im rechten sulcus atrioventricularis an die Dorsalfläche des rechten Ventrikels und bildet den ramus interventricularis posterior. Die linke Koronararterie teilt sich kurz nach ihrem Ursprung in einen ramus interventricularis anterior und einen ramus circumflexus, der im linken sulcus atrioventricularis zur Dorsalseite des linken Ventrikels läuft.
Bei korrigierter Transposition folgen die Koronararterien in ihrem Verlauf und ihrer Aufteilung ihrem anatomisch zugehörigen Ventrikel. Die rechte Arterie verhält sich wie eine linke, sie teilt sich in einen ramus interventricularis anterior und einen ramus circumflexus, der im rechten sulcus atrioventricularis nach hinten läuft. Die linke Koronararterie verhält sich wie eine rechte, sie läuft im linken sulcus atrioventricularis zur Dorsalseite des Herzens und endet als ramus interventricularis posterior.
Die topographische Lage der Ventrikel zueinander ist wenig verändert. Das Ventrikelseptum steht in einer Ebene, die genau spiegelbildlich zu der des normalen Ventrikelseptums ist (Abb. 5).

Die Aufnahmen der Abb. 6, 7 und 8 habe ich Herrn Dr. Dieling zu verdanken, der die Fotografien mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. E. Langer, Dir. des Pathologischen Institutes im Krankenhaus Schwabing, anfertigte.

Abb. 6: Funktionell rechter Ventrikel. Die Vorderwand ist nach oben geklappt. Man blickt auf die septale Wand mit dem Ventrikelseptumdefekt. Links vom VSD ist das vordere Mitralsegel (rechte Atrio-Ventrikular - Klappe!) sichtbar, das den Einstromschenkel (links) vom Ausstromschenkel (rechts) trennt. Dies charakterisiert diesen Ventrikel als morphologisch linken Ventrikel. (VSD = x; RA = rechter Vorhof)

Abb. 7: Funktionell rechter Ventrikel (wie Abb. 6). Die Vorderwand ist jetzt nach links geklappt. Oberhalb des VSD wird eine Semilunarklappe der Arteria Pulmonalis sichtbar. Deutlich die Kontinuität zwischen dem Segel der rechten Atrio-Ventrikular-Klappe (Mitralis) und der Pulmonalklappe. Die septale Wand des Ventrikels zeigt eine zarte Struktur und keinen Papillarmuskel. Es ist ein typischer, morphologisch linker Ventrikel.
(--→ = Mitralsegel; x = VSD; P Arteria Pulmonalis)

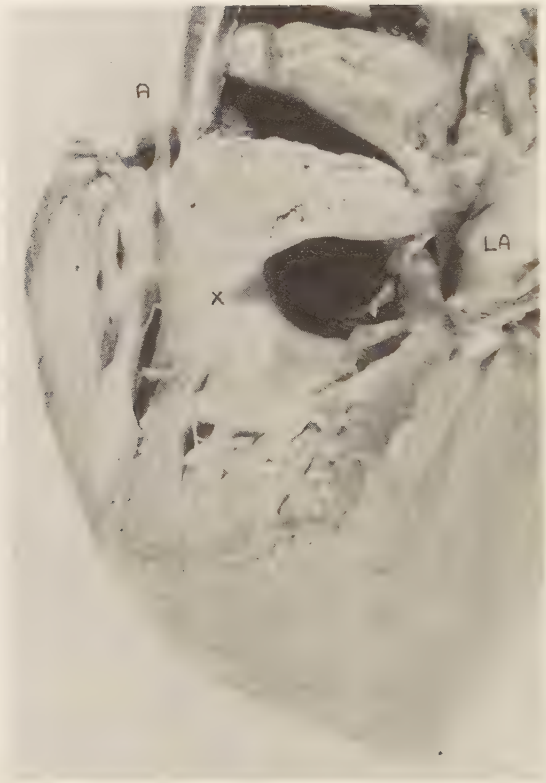

Abb. 8 : Dasselbe Herz wie Abb. 6 und 7. Man blickt jetzt von der linken Seite in einen hypoplastischen linken Ventrikel (als zusätzlicher Fehler bestand eine Aortenbogenatresie) dessen Vorderwand abgetragen ist. In der Mitte der VSD (--→), die Atrioventrikularklappe ist mangelhaft ausgebildet. Die Aorta entspringt vorn aus dem Ventrikel (links oben). Sehr gut zu zeigen ist der Muskelwulst zwischen Einstrom- und Ausstromschenkel, die crista supraventricularis (x). Dies charakterisiert den Ventrikel als morphologisch rechten Ventrikel.
(LA = linker Vorhof; A = Aorta)

V. DIAGNOSTISCHE METHODE

Befunde und Diskussion

1. a) Material

Von 1374 Kindern, bei denen in dem Zeitraum von 1962 bis 1966 an der Klinik ein Herzkatheter und eine Angiokardiographie durchgeführt wurde, wurde bei 22 aufgrund der Angiokardiographie die Diagnose einer korrigierten Transposition gestellt oder bestätigt. Das entspricht 1,6%.
Von den 22 Kindern hatten 21 einen zusätzlichen Herzfehler, der das klinische Bild bestimmte. Bei einem Patienten konnte außer der korrigierten Transposition kein Befund erhoben werden.
21 Kinder gehörten dem Typ B3 nach Cardell an (L-Schleife und L-Transposition nach van Praagh), dabei bestand einmal eine isolierte Dextrokardie. Nr. 21 zeigte eine isolierte Lävokardie vom Typ B4 (D-Schleife, D-Transposition) bei situs inversus der Eingeweide.

b) Methode

Von den 22 Kindern wurden jeweils das Krankenblatt, Röntgenbild, Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm, die Ergebnisse des Herzkatheters und die Angiokardiographiefilme ausgewertet.
Die wichtigsten klinischen und elektrokardiographischen Befunde, sowie die Herzkatheterwerte sind in den Tabellen I - III zusammengestellt und werden bei der Besprechung der einzelnen Methoden in den Kapiteln V, 2 - 9 anhand der Literatur diskutiert. Die Kinder werden in Gruppen vergleichbarer Be-

gleitdefekte zusammengefaßt. Es wird daher für jede diagnostische Methode auch die Frage berücksichtigt, was für eine korrigierte Transposition spricht, oder anders ausgedrückt, was für den betreffenden Herzfehler nicht typisch ist.

2. Begleitmißbildungen

Von den 22 hier berichteten Fällen zeigten 21 zusätzliche Herzfehler. An der Spitze steht der VSD mit 16 Fällen, davon 8 mal als einziger Fehler; eine PS lag 12 mal vor, davon 4 mal als isolierter PS, 8 mal in Kombination mit einem VSD, was zu einem der Fallot'schen Tetralogie entsprechenden Bild führt; 1 mal konnte eine Ebstein-artige Mißbildung der arteriellen AV-Klappe diagnostiziert werden; 1 mal lag eine isolierte Dextrokardie vor, ferner bestand 1 mal eine isolierte Lävokardie bei situs inversus viscerum. Diese Verteilung entspricht in etwa den Angaben in der Literatur:

a) Der VSD ist die häufigste Begleitmißbildung. Bei einem größeren Krankengut ergaben sich Werte von 55% (31), 50% (71), 71% (1, 47). Der Defekt ist meist groß und erlaubt einen erheblichen links zu rechts Shunt (47, 59). Seine Lage zur Pulmonalarterie ist desselbe wie sie der VSD normalerweise zur Aorta hat; dies hat chirurgisch eine gewisse Bedeutung. Vom arteriellen linken Ventrikel aus betrachtet liegt er unter dem septalen Segel der tricuspidalen AV-Klappe und kann von diesem verdeckt sein (77).

b) Die PS ist der zweithäufigste Begleitfehler. Der Anteil der isolierten PS (1,31,34,47,52,68) ist klein im Vergleich zu der Anzahl, die in Kombination mit einem VSD berichtet sind. Die gewöhnlichen Formen der PS sind valvuläre und infundibuläre Stenosen. Bei der korrigierten Transposition fehlt das Infundibulum am rechten Ausflußtrakt, so daß eigentlich nicht von einer infundibulären Stenose gesprochen werden kann.

c) Ebenfalls häufig sind Mißbildungen der linken AV-Klappe, worauf besonders Schiebler (77) aufgrund 13 pathologisch untersuchter Fälle, bei denen sich 11 mal eine Mißbildung dieser Klappe fand, hinwies. Es werden verschiedene Formen beschrieben:

c1)
Eine Insuffizienz, die verursacht wird durch zu kurze Chordae oder durch eine anormale Insertion der Chordae (43,77).
c2)
Eine Ebstein-artige Mißbildung der tricuspidalen linken AV-Klappe, die dem Ebstein der rechtsseitigen Tricuspidalis bei normalem Herzen entspricht (6,43,70,77). Wie Becu (6) beschreibt, entspringen das septale und dorsale Segel von der entsprechenden Ventrikelwand unterhalb des anulus fibrosus und inserieren entweder durch kurze chordae oder direkt in der Ventrikelwand der Spitzenregion. Damit wird ein Teil des arteriellen Ventrikels in den linken Vorhof einbezogen.
c3)
Schiebler (77) berichtet von einer fallschirmartigen Mißbildung derart, daß die chordae aller Klappen an nur einem Papillarmuskel ansetzen.
c4)
Stenosen (8,47 etc.) und Atresien (47) der linken AV-Klappe wurden beschrieben. Mehrfach wurde ein subvalvulärer fibrotischer Ring gefunden, der wie eine Stenose wirkt (43,70,77).

Die Bedeutung dieser AV-Klappenfehler liegt darin, daß die operative Korrektur eines weiteren Begleitfehlers nicht zum gewünschten Erfolg führt, wenn sie nicht beachtet werden (Froment bei Giraud (35)). Die Abklärung ist präoperativ unbedingt erforderlich (8,77). Die Häufigkeit erfordert aber

bei jeder korr. Transposition den Ausschluß oder die Bestätigung eines "Mitralfehlers".

d) Mißbildungen der rechten AV-Klappe (Mitralis) und der Aortenklappe, ebenso ASD, PDA, Aortenisthmusstenose u.a. werden wesentlich seltener gefunden.

3. Klinik

a) Die Familienanamnese ist fast immer leer (1,8,77). Im vorliegenden Krankengut hatte in einem Fall die Schwester einen Herzfehler; in einem anderen war der Zwilling mit einem halben Jahr an einem Herzfehler gestorben. In beiden Fällen waren Diagnosen oder anatomische Einzelheiten nicht bekannt.

b) Die Schwangerschaft verläuft unauffällig. Weder durchgemachte Infekte noch andere Krankheiten der Mutter weisen auf eine frühembryonale Schädigung hin. Angaben über die Einnahme von Medikamenten waren nicht vorhanden.

c) Die Angaben über die Geschlechtsverteilung zeigen ein geringes männliches Überwiegen: 64% bei Schiebler, 76% bei Anderson, 65% bei Keck, 55% bei Lester. Hier überwogen die Jungen mit 59%.

d) Die Kombination einer korrigierten Transposition mit weiteren angeborenen Mißbildungen ist äußerst selten. Im vorliegenden Krankengut war ein Kind mongoloid. Das gehäufte Auftreten von Herzfehlern bei Mongolismus ist ja bekannt.

e) Beschwerden: Bei der korrigierten Transposition ohne Begleitmißbildungen ist die Hämodynamik normal. Ein völlig asymptomatischer Verlauf ist möglich. Beispiele hierfür finden sich bei Schiebler, Keck, Goodman, Cumming (21, 38, 47,77). Auch unser Fall 1 hatte außer einer Belastungsdyspnoe keine Beschwerden.

Liegt zusätzlich ein totaler AV-Block vor, so können Beschwerden auftreten, die allein von ihm herrühren (77). So zeigt Fall 1 von Loogen (55) mit 28 Jahren erstmals Symptome in Form von Herzanfällen mit Bewußtlosigkeit; der von Walmsley (84) berichtete Fall hatte mit 35 Jahren, 1 Monat vor seinem Tod an Herzversagen, die ersten Beschwerden. Bei beiden war der Herzblock jeweils im Alter von 25 Jahren festgestellt worden. Ellis (31) beschreibt einen 25 jährigen Mann mit angeborenem totalen AV-Block, der außer bei extremer Anstrengung keinerlei Beschwerden hatte.
Sind Symptome wie Dyspnoe, Cyanose u.a. vorhanden, so sind sie dem begleitenden Herzfehler zuzuordnen und entsprechen diesem (59). Sie sind der Tabelle I zu entnehmen.

4. Auskultation

Bei der korr. Transposition ohne Begleitdefekt ist die Hämodynamik normal. Die Befunde der Auskultation werden daher im wesentlichen von den zusätzlichen Herzfehlern geprägt.

a) Herztöne

Auffallend ist der laute 2. Herzton im 2. ICR links, an dem oft kein Pulmonalanteil zu unterscheiden ist (21). Es handelt sich in Wirklichkeit um den Schluß der Aortenklappe, da die Aorta bei korr. Tr. an dieser Stelle vorn und thoraxnah liegt. Er kann zu der Fehldiagnose einer pulmonalen Hypertonie führen, so daß ein lauter 2. Herzton, besonders bei röntgenologisch verminderter Lungengefäßzeichnung verdächtig ist (1,8,47,77). Bei großem links zu rechts Shunt dagegen kann der laute 2. Herzton im 2. ICR links vermißt werden (47), was im Zusammenhang mit einer vermehrten Lungengefäßzeichnung und fehlendem Pulmonalsegment ebenfalls auf eine korr. Transposition hinweisen kann.

b) Herzgeräusche

Alle 22 Kindern hatten Geräusche.

b1)
Bei dem Fall ohne Begleitmißbildung was das p.m. eines systolischen Austreibungsgeräusches im 3.-4. ICR links. In der Literatur werden ebenfalls systolische Geräusche beschrieben: 5 mal ein Systolikum im 2.-3. ICR links (21,31,38,55). Der Fall von Keck (47) dagegen zeigte kein Geräusch. Cumming (21) konnte bei einem seiner Patienten durch intrakardiale Phonographie das Geräusch als hoch im rechten Ventrikel lokalisieren. Er führt es auf eine Turbulenz im rechten Ausflußtrakt zurück, die dadurch entstehen soll, daß der Ausflußtrakt einen ziemlich scharfen Winkel nach hinten machen muß, um die Pulmonalis zu erreichen. Da bei Kindern häufig harmlose funktionelle Austreibungsgeräusche gefunden werden (9), muß man auch mit dieser Möglichkeit rechnen.
b2)
Bei PS war das p.m. der systolischen Geräusche im 2.-4. ICR links. Bei 3 der vier Patienten konnte man im 3. ICR ein Schwirren tasten. Das p.m. liegt also tiefer als gewöhnlich (1,31,33,47,77) und kann oft rechts deutlicher als links gehört werden (33, 47,78). Manchmal strahlt es in den rechten oberen Thorax aus statt nach links (8,78). Die tiefere, bisweilen mehr rechte Lage des PS-Geräusches kann mit der medialen posterioren Lage der Pulmonalis erklärt werden.
b3)
Bei VSD und Fallot'scher Tetralogie waren die Geräusche an den typischen Stellen zu hören.

b4)
Schiebler (77) macht besonders darauf aufmerksam, daß ein Mitralinsuffizienz-Geräusch bei Kindern an eine korr.Tr. denken lassen sollte, da eine Insuffizienz der linken AV-Klappe (Ticuspidalis) dabei gehäuft vorkommt.

5. Elektrokardiogramm

Legt man die Typeneinteilung nach Cardell (14) zugrunde, so besteht bei dem häufigsten Typ B3 (L-Schleife, L-Transposition) - auf den allein sich die folgenden Ausführungen beziehen - eine Inversion der Ventrikel und zwar in der Ebene der Atrioventrikular-Klappenringe. Das Reizleitungssystem ist in die Inversion einbezogen (42,53,54,69,84, 87).
Makroskopisch wird beschrieben (42,53,69,84), daß man auf der rechten Seite des Ventrikelseptums einen zur Herzspitze verlaufenden Schenkel des Reizleitungssystems unterscheiden kann. Dies findet man normalerweise an der linken Septumwand.
Mikroskopische Untersuchungen liegen vor (53,87). Der Sinusknoten liegt an normaler Stelle im rechten Vorhof. Lev (53) und Yater (87) fanden den AV-Knoten invertiert. Beide Autoren stellen eine Verlängerung des His'schen Bündels fest, die Walmsley (84) mit der veränderten Beziehung des Vorhof- zum Ventrikelseptum erklärt. Da das Ventrikelseptum nicht rechts, wie gewöhnlich, sondern links des Vorhofseptums ansetzt, muß das His'sche Bündel, um das Ventrikelseptum zu erreichen, einen längeren Weg zurücklegen (Abb. 7). Das His'sche Bündel ist, wie die beiden Schenkel invertiert.
Auf die veränderte Lage des Reizleitungssystems lassen sich zum einen gewisse Besonderheiten am Kammerkomplex des EKG zurückführen, zum anderen wird das vermehrte Auftreten von AV-Blöcken verschiedenen Grades damit in Zusammenhang gebracht (33,53,54,77,84,87).

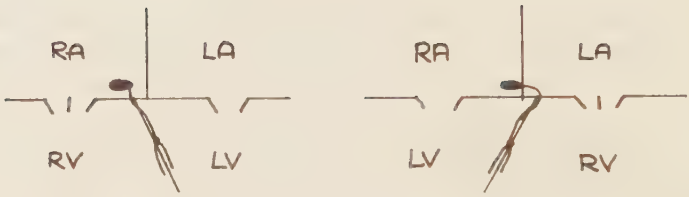

Abb. 7: (Nach den Angaben von Lev) Verlauf des Reizleitungssystems an der Kammerbasis.

a) Überleitungsstörungen im Sinne eines AV-Blocks wurden hier, bezogen auf das Alter, 11 mal als Block 1. Grades gefunden, 1 mal als totaler AV-Block; ein Kind zeigte einen Block 1. und 2. Grades in wechselnder Ausprägung.
In Übereinstimmung mit der Literatur ist die konstante PQ-Verlängerung am häufigsten. Ein Block 2. Grades ist selten beschrieben. Häufiger ist der totale AV-Block, angeboren oder später aufgetreten, dauernd oder intermittierend (1,3,31,33,43,55,77,83,85,87 u. andere). Jonas (45) beschreibt einen Fall eines totalen AV-Blocks mit doppeltem Knotenrhythmus.
Es ist naheliegend in der Verlagerung des AV-Knotens und der Verlängerung des His'schen Bündels eine Disposition für AV-Blöcke verschiedenen Grades zu sehen (33, 53,54,70,77,84). So fand Warden (85) bei totalem AV-Block mikroskopisch eine Fibrose des His'schen Bündels, Yater eine völlige Unterbrechung innerhalb des AV-Knotens.
Eine erhöhte Gefahr, einen totalen AV-Block zu erzeugen, scheint bei Kathetrisierung des Herzens zu bestehen (35,47,77), ebenso bei jeder Herzoperation, insbesondere beim Verschluß eines VSD, da das Reizleitungssystem unmittelbar im Operationsfeld liegt (1,47,70). Dagegen

soll ein angeborener totaler AV-Block bei einer Operation keine zusätzlichen Schwierigkeiten bereiten (70, 33).

Über die Prognose des Blockes 1.-2. Grades schreiben Schiebler (77) und Gasul (33), es bestehe die Tendenz, daß er innerhalb weniger Jahre in den totalen AV-Block übergehe. Giraud (35) berichtet von einer Frau, bei der während der Schwangerschaft ein totaler AV-Block bestand. Im Wochenbett stellte sich wieder ein Sinusrhythmus mit normaler PQ-Zeit ein.

Wie Zusammenstellungen über die Kombination eines VSD mit totalem AV-Block zeigen (25,48), ist diese ziemlich selten, so daß die Häufung dieser beiden Fehler bei korr. Tr. wiederum beim Befund eines VSD mit totalem AV-Block den Ausschluß einer zusätzlichen korr.Tr. verlangt. Walker (83) spricht sogar von der Triade "korrigierte Transposition + VSD + totaler AV-Block". Hier war in dem einen Fall eines totalen AV-Blocks gleichzeitig ein VSD vorhanden; insgesamt traten Überleitungsstörungen 7 mal in Kombination mit einem VSD auf.

Eine paroxysmale Tachykardie, die Schiebler (77) bei 5 seiner Patienten sah, davon 3 mal bei gleichzeitiger Mißbildung der linken AV-Klappe, wurde in unserem Krankengut nie festgestellt.

Auch ein WPW-Syndrom wurde in keinem Fall gefunden, selbst nicht bei Patien Nr. 19, bei dem eine Ebsteinartige Anomalie der linken AV-Klappe diagnostiziert worden war. Auf die Kombination WPW und Ebsteinartige Anomalie der linken AV-Klappe hatte ebenfalls Schiebler (77) hingewiesen. Sie entspricht dem Vorkommen eines WPW bei Ebsteinartiger Anomalie der rechten AV-Klappe bei normalem Herzen. In beiden Fällen handelt es sich um die Tricuspidalklappe.

b) Das auffallendste Merkmal des Kammerkomplexes im EKG ist die sog. "Q-Umkehr". Man versteht darunter das Auftreten tiefer Q-Zacken in den Ableitungen III und aVF, in den Brustwandableitungen als Umkehr des normalen Bildes Q in Vr3 bzw. V1 und sein Fehlen in V6.
Hier wurde bei 19 Kindern, bei denen der Typ B3 diagnostiziert worden war, 14 mal eine Q-Umkehr gefunden; 4 mal zeigte sich nur das Fehlen von Q in V6; 2 mal war Q in V6 vorhanden, davon 1 mal bei gleichzeitigem Q in Vr3. Eine Erklärung für das gleichzeitige Auftreten in Vr3 und V6 gibt Ruttenberg (68).

Ein Q in III war 18 mal vorhanden, dabei 11 mal pathologisch tief; in aVF wurde 18 mal ein Q festgestellt. Die Patienten 19 - 21 wurden wegen der atypischen Lage der Ventrikel nicht einbezogen.
Geht man von der Inversion des Reizleitungssystems aus, so muß der Erregungsablauf insofern eine Veränderung erfahren, als die Depolarisation der Kammern nicht, wie normalerweise, in den linksgelegenen Septumpartien (44), sondern in den rechts gelegenen beginnen muß. Diese umgekehrte Aktivierung des Ventrikelseptums wurde von Giraud (35) durch intrakardiales EKG nachgeprüft. Der räumliche Initialvektor (IQRS) des Kammerkomplexes zeigt daher nicht nach rechts, sondern nach links und in der Mehrzahl der Fälle nach oben (33,68). Diese Veränderung zu Beginn der räumlichen Vektorschleife findet im VKG in der frontalen und horizontalen Projektion ihren Ausdruck, im EKG als Umkehr des Q-Musters.

In der horizontalen Projektion fehlt im VKG, unabhängig von der Begleitmißbildung, in allen Fällen Ruttenbergs die typische Q-Schleife. Diese ist charakterisiert durch eine nach rechts gerichtete Konvexität zu Beginn der QRS-Schleife (12). Stattdessen ist der Anfangsteil gerade und ohne Konvexität nach rechts. Als Folge für das EKG zeigt sich, unabhängig davon, ob der IQRS nach oben oder unten gerichtet ist, in den Brustwandableitungen ein Q in Vr3 und eventuell noch in V1, kein Q in V6.

In der frontalen Projektion sind die Zeichen davon abhängig, ob der IQRS nach oben oder unten links gerichtet ist. Zeigt er nach oben, führt das zu tiefem Q in Ableitung III und aVF, wobei Q in III größer als in aVF ist. Richtung des IQRS nach links unten führt zu kleinem oder fehlendem Q in III und zu seinem Fehlen in aVF (68). Die Q-Umkehr im EKG ist aber kein ganz konstanter Befund, muß daher nicht die Voraussetzung für die Diagnose einer korrigierten Transposition sein. Andererseits ist sie auch nicht pathognomonisch, da bei starker Rechtshypertrophie ähnliche Bilder gefunden werden (47, 68, 70). Nach Giraud (35) kann das Fehlen von Q in den rechtspräkordialen Ableitungen dadurch bedingt sein, daß bei einem großen VSD, also bei mangelhafter Ausbildung des Ventrikelseptums, die Amplitude der septalen Potentiale sehr gering ist. Bei uns hatten tatsächlich alle Kinder vom Typ B3, bei denen rechtspräkordial kein Q vorhanden war, einen VSD. Dasselbe gilt auch für den single ventricle.Giraud weist ferner daraufhin, daß man eine RVH bei normalem Herzn mit qR-Komplexen in V1 von einer korr.Transposition mit Hilfe der T-Wellen unterscheiden kann. Bei RVH ist T in V1 meist negativ, bei korr.Tr. dagegen positiv.

c) Der zweite Befund, den man auf die Inversion beziehen kann, ist das Vorkommen positiver T-Wellen in den rechtspräkordialen Ableitungen Vr3 und V1. Nach Heck (41) findet man bei herzgesunden Kindern eine negative T-Welle in V1 in 100% der Fälle von der 1. Lebenswoche bis zu 6 Jahren, die Altersstufe 12 - 14 Jahre weist sie noch in 78% auf, so daß eine deutlich positive T-Welle in diesen Ableitungen als pathologisch angesehen werden kann.
Von unseren 18 Patienten hatten 9 eine positive T-Welle in Vr3, 11 in V1 (davon hatten 2 kein pos.T in Vr3); 17 hatten ein positives T in V6. Bemerkenswert ist, daß der Fall ohne Begleitmißbildung, die typischen positiven T-Wellen aufwies, ebenfalls die in der Tabelle IIa zusammengestellten Fälle der Literatur.

							T-Welle		
	Alter	III	aVF	Vr3	V1	V6	Vr3	V1	V6
Cumming	1	RS	RS	/	rS	R	/	+	+
Cumming	2	Qr	Qr	/	rS	Rs	/	+	+
Goodman		QR	QR	Qr	rSr'	Rs	+	-	+
Keck	7	QS	rS	/	rS	Rs	/	+	+
Loogen		QS	/	QS	QS	Rs	+	+	+
Fall 1(S.T.)		QS	rS	qrS	rS	Rs	+	+	+

Tabelle IIa : Zusammenstellung der QRS-Muster und der T-Wellen von 5 Fällen der Literatur mit Fall 1 von hier. Alle 6 haben die korrigierte Transposition als einzige Mißbildung.

Der mittlere Teil der T-Welle entsteht dadurch, daß die zuletzt depolarisierten endokardialen Anteile des linken Ventrikels repolarisiert werden (76). Der Vektor zeigt zu diesem Zeitpunkt nach links (60), so daß ein negatives T in Vr3 bzw. V1 resultiert. Da bei korrigierter Tr. vom Typ B3 der anatomisch linke Ventrikel rechts liegt, wird dieser zuletzt repolarisiert. Der Vektor muß dann nach rechts zeigen. Es kommt zu einem positiven T rechtspräkordial und zu der beschriebenen Abflachung von T in V6 (8). Da der Hauptvektor bei Kammerhypertrophien seine Richtung ändern kann, ist die Inkonstanz dieses Zeichens erklärlich. Genaue vektorkardiographische Untersuchungen - entsprechend denen Ruttenbergs über die QRS-Schleife - könnten in diesem Punkt aufschlußreich sein.

d) Der Verlauf der Vektorschleife in der frontalen Projektion ist überwiegend im Uhrzeigersinn (26 von 30)bei Ruttenberg (68), während Namin (60) dies bei herzgesunden Kindern nur in 44,4% im Alter von 2 - 5 Jahren, in 41,7% im Alter von 6 - 12 Jahren fand. Bei unseren Fällen war die Richtung der Vektorschleife in der frontalen Ebene in 90% im Uhrzeigersinn (Nr. 21 ausgenommen). In der horizontalen Projektion scheint keine Verlaufsrichtung bevorzugt zu sein.

e) Die QRS-Achse in der frontalen Projektion zeigt nach Schiebler (77), Anderson (1) und Keck (47) keine pathognomonischen Abweichungen. Teilt man jedoch in Gruppen von Begleitdefekten, so ergibt sich, wie aus der Tabelle II ersichtlich ist, folgendes:

1) Linkstyp bei korrigierter Transposition allein. Ebenfalls Linkstypen sind die Patienten von Loogen, Goodman, Keck und ein Fall von Cumming (21,38,47,55).

2) Bei PS bestand 3 mal ein Linkstyp, 1 mal ein Rechtstyp. 2 Fälle von Keck (47) und Patient 26 von Ruttenberg (68) zeigten ebenfalls eine Linksabweichung der Achse. Nach

Sodi-Pallares (79) liegt bei PS der Hauptvektor im Bereich zwischen + 60 und + 180 Grad, so daß eine Linksabweichung auffallend ist. Die Annahme Ruttenbergs, bei leichter PS bestünde eher eine Linksabweichung trifft bei 2 unserer Fälle zu.

3) Bei VSD mit links zu rechts Shunt und bei Fallot'scher Tetralogie waren jeweils keine von der Norm abweichenden Gemeinsamkeiten festzustellen.

f) Häufig beschrieben sind Veränderungen an der P-Welle (1, 33,47,77,78,u.a.), im Sinne einer rechts- oder linksauri-kulären Reizleitungsstörung. Überhöhte P-Wellen in Abb. II bis max. 0,6 mV (77) und Verbreiterungen bis max. 0,12 sec. (78) wurden beobachtet.

Ein hohes spitzes P fand sich in unserem Krankengut in 10 Fällen im Bereich von 0,3 bis 0,55 mV, davon zeigten 7 gleichzeitig eine P-Verbreiterung bis max. 0,14 sec. Bei korr.Tr. ohne Begleitdefekt waren die P-Wellen normal, so daß diese Veränderungen auf die Begleitmißbildungen zu beziehen sind.

g) Mehrfach angeführt ist eine QRS-Verbreiterung (1,33,77 u.a.). Gasul (33) betonte, daß der QRS-Komplex in V1 breiter sei als in V6.
Hier war QRS, bezogen auf das Alter, 12 mal verbreitert, davon 7 mal in V6 weniger als in V1.

h) Ein für die korr.Tr. typisches QRS-Muster konnte in den vorliegenden Fällen nicht festgestellt werden. Die von Gasul (33) für die einzelnen Ableitungen angegebenen Muster stimmen mit unseren Befunden nicht überein. Faßt man alle korr.Tr. ohne Rücksicht auf die Begleitmißbildungen zusammen, so ist eine Übereinstimmung gar nicht zu erwarten, da die QRS-Muster von den jeweiligen Hypertrophieformen und damit vom begleitenden Herzfehler wesentlich mitgeformt werden. Die in Tabelle IIa zusammengestellten Fälle reiner korr. Tr. zeigen eine Übereinstimmung in V1 und V6, in Vr3 insofern, als ein Q vorhanden ist.

1) Fall 1 ohne Herzfehler zeigte keine Zeichen einer Hypertrophie.
2) Bei den 4 Kindern mit PS war 1 mal eine RVH festzustellen, 1 mal eine deutliche LVH, bei den 3 anderen Kindern konnte der Verdacht einer LVH geäußert werden. Dieser Befund ist für eine PS ungewöhnlich. Gibbons (34) hebt bei seinen 3 Patienten mit PS (davon 1 Fallot'sche Tetralogie) die tiefen S-Zacken in den Ableitungen V1-V3 hervor, die er als Zeichen des nach dorsal verlagerten, hypertrophierten rechten Ventrikels deutet. Dieser Befund konnte bestätigt werden.
Bei bekannter oder vermuteter PS sollte daher an eine korr.Tr. gedacht werden, wenn das EKG keine RVH-Zeichen zeigt, dagegen tiefe S in V1-V3; ferner eine Linksabweichung der QRS-Achse und Zeichen einer Q-Umkehr sowie positive T-Wellen.
3) Bei den 8 Kindern mit VSD und nur oder überwiegendem links zu rechts Shunt konnte 7 mal eine BVH angenommen werden; 1 mal bestanden nur RVH-Zeichen.
4) Die 6 Kinder mit Fallot'scher Tretralogie zeigten 2 mal eine BVH, 1 mal Verdacht auf BVH, 2 mal Verdacht auf LVH, 1 mal ein ganz uncharakteristisches Bild. Die aufgrund des rechts zu links Shuntes zu erwartende RVH war nur 2 mal deutlich; 4 mal konnten dagegen in V2 S-Werte festgestellt werden, die über den von Heck angegebenen Maximalwerten liegen.

k) Die größte Negativitätsbewegung (GNB) war in V1 10 mal deutlich verspätet, 3 mal an der oberen Grenze der Norm, dabei war 9 mal ein Q in Vr3 und/oder V1 vorhanden. Die Werte in V6 lagen 3 mal unter der Norm, sonst lagen die Werte zwischen 0,015 und 0,03 sec., so daß V6 minus V1 in allen diesen Fällen negative Werte ergab.
Veränderte Werte der GNB erscheint bei der Inversion des Reizleitungssystems und vorhandener Q-Umkehr logisch. Da außer 1 Fall alle 12 Zeichen einer RVH zeigten, ist eine Aussage aber nicht möglich.

Faßt man die Befunde, die für eine korrigierte Transposition sprechen, zusammen, so sind zu nennen:

1) Q-Umkehr im EKG und VKG (Q in Vr3, kein Q in V6), was bei unseren Fällen in 68% zutraf.
2) Vektorschleife in der frontalen Projektion im Uhrzeigersinn, was hier in 90% (von 21 Patienten) der Fälle zutraf.
3) Positive T-Wellen in den Abl. Vr3 und eventuell V1. T war insgesamt in 73% positiv in Vr3. In den Fällen, in denen eine Q-Umkehr bestand, war T sogar in 92% positiv.
4) Linkstyp, vorwiegend bei korrigierter Transposition ohne Begleitdefekt und bei PS.
5) AV-Blöcke Grad 1 - 3 .
6) Uncharakteristische Hypertrophiezeichen bei PS und in manchen Fällen von Fallot'scher Tetralogie.

Die sicherste Aussage erlaubt aber sowohl bei korr.Tr. allein als auch bei gleichzeitigen Begleitfehlern das VKG mit dem konstanten Befund des Fehlens einer Q-Schleife.

6. Röntgenbild

In der Literatur wird dem Röntgenbild im ap-Strahlengang eine unterschiedliche Bedeutung beigemessen. Die Beantwortung der Frage, ob es ein für die korr.Tr. typisches Röntgenbild gibt, stößt auf die Schwierigkeit, daß die Fälle, mit denen man es in der Klinik zu tun hat, fast ausschließlich Begleitdefekte aufweisen. Diese bestimmen daher im wesentlichen das Röntgenbild, das aber für den jeweiligen Begleitdefekt nicht typisch ist. Es erscheint daher sinnvoll, die Fälle nach hämodynamisch entsprechenden Fehlern zu ordnen und zu untersuchen, ob es innerhalb dieser Gruppen ähnliche röntgenologische Merkmale gibt. Ein Vergleich mit dem angiokardiographischen Bild erlaubt die Zuordnung zu einzelnen Herzabschnitten. Die erste Arbeit dieser Art stammt von Carey (15), mit dessen Ergebnissen im Kapitel V. 9. die hier gewonnenen verglichen werden.

a) Geht man von der Anatomie der korr.Tr. aus, so sind es folgende Punkte, die es bei der Betrachtung des Röntgenbildes zu beachten gibt:

1) Bei korr.Tr. ohne Begleitdefekt ist eine Herzvergrößerung nicht zu erwarten. Sie wird stets von der Art und dem Ausmaß des zusätzlichen Herzfehlers bestimmt sein.
2) Die Pulmonalis hat mit ihrem Hauptstamm keinerlei Beziehung zur linken Herzkontur, ein Pulmonalsegment fehlt immer. Wenn eine entsprechende Kontur zu sehen ist, muß sie einem anderen Herzabschnitt zugeordnet werden.
3) Innerhalb des Herzschattens kann der linke Pulmonalast sichtbar werden; er läßt sich dann ungewöhnlich weit nach rechts verfolgen (Abb. 9 d).
4) Die Aorta bildet den linken oberen Herzrand. Lage und Größe dieses Gefäßes bestimmen die linke obere Kontur. Sie kann konkav, konvex oder gerade sein.
5) Der linke Vorhof liegt normal und kann bei Vergrößerung eine Doppelkontur rechts verursachen; zum zweiten kann er sich an der linken Kontur beteiligen.
6) Im rechten oberen Bereich kann ein Cava-Schatten deutlich werden, wenn die Vene durch eine erweiterte, nach medial verlagerte Pulmonalis nach rechts gedrängt wird.
7) Die Lungengefäßzeichnung ist in Abhängigkeit von den Begleitfehlern vermehrt, normal oder vermindert. Die Kombination von vermehrter Lungengefäßzeichnung und fehlendem Pulmonalsegment ist stets verdächtig auf eine korr. Transposition (33, 47, 78, 81).
8) Der rechte Pulmonalast ist deutlicher als der linke, was besonders bei pulmonaler Hypertonie auffallend ist (15, 35). Bei korrigierter Transposition liegt der linke Pulmonalast bis zu seiner Aufzweigung innerhalb des Herzschattens, während der rechte gleich am rechten Herzrand sichtbar wird.

b) Befunde

Der Form der Herztaille ist im Röntgenbild die größte diagnostische Bedeutung beizumessen. In dem hiesigen Krankengut war die linke obere Kontur in allen Fällen auffallend. Kein einziges mal konnte ein Pulmonalsegment abgegrenzt werden. Dabei zeigten sich deutlich 2 Gruppen:

1) Verstrichene Herztaille (Abb. 9a+d) in 10 Fällen (50%),
2) Herztaille vorhanden, aber kein abgrenzbares Pulmonalsegment (Abb. 9c) in 10 Fällen (50%). In diese Gruppe wurden auch 2 Fälle mit 2-bogiger linker Kontur aufgenommen (Abb. 9d).

Es gab keinen Anhaltspunkt dafür, daß eine Gruppe bei einem bestimmten Begleitfehler gehäuft vorkommt.

2 Fälle sind gesondert zu besprechen:

Nr. 20 : Die rechte Kontur ist verstrichen, die linke angedeutet 2-bogig konvex; kein abgrenzbares Pulmonalsegment (isolierte Dextrokardie).

Nr. 21 : Mittelständiges Herz; Herzspitze zeigt nach links; rechte Kontur angedeutet 2-bogig konvex; weder rechts noch links ist ein Pulmonalsegment abgrenzbar (isolierte Lävokardie).

Abb. 9a - d

a) Fall Nr. 11: Völlig verstrichene linke Herzkontur. Es ist kein Pulmonalsegment abzugrenzen.

b) Fall Nr. 15: Schmales Herz. Die gesamte linke Kontur ist gerade. Die Taille ist verstrichen. Ein Pulmonalsegment ist nicht abzugrenzen.

c) Fall Nr. 7: Das allseits vergrößerte Herz zeigt eine deutliche Taille. Ein Pulmonalsegment ist nicht nachweisbar.

d) Fall Nr. 16: Die linke Kontur ist 2-bogig konvex. Innerhalb des Herzschattens wird der linke Pulmonalast deutlich und läßt sich bis zur Wirbelsäule verfolgen.

7. Herzkatheter

Bei einer korrigierten Transposition ohne zusätzlichen Herzfehler liegen die Werte der Blutanalysen und der Druckmessung im Bereich der Norm. Einen Hinweis auf die Mißbildung gibt nur der Katherverlauf:

1) Bei der Kathetrisierung des rechten Herzens kann die Pulmonalis oft nicht erreicht werden. Ursache ist ihre mediale, posteriore Lage. Bei normaler Führung zur Sondierung der Pulmonalis gerät der Katheter leicht in den vorn oben gelegenen Blindsack des rechten Ventrikels - "anterior-superior recess" - nach Carey (15) - und kann nicht weitergeführt werden. Den typischen Katheterverlauf beschreibt Helmholtz (43). Entsprechend der engen Nachbarschaft der rechten AV-Klappe (Mitralis) zur Pulmonalis, die der der Mitralis zur Aorta bei normalem Herzen entspricht, muß der Katheter nach Erreichen des Ventrikels unmittelbar nach oben und etwas nach hinten dirigiert werden um die Pulmonalis zu erreichen. Er macht dabei einen scharfen Knick im rechten Ventrikel.
2) Der atypische Katheterverlauf kann eine Verlagerung des Ventrikelseptums nach medial erkennen lassen.
3) Ist die Pulmonalis sondiert, so liegt der Katheter im a.p.-Bild auf der Wirbelsäule, und verläuft gerade oder etwas nach rechts; im seitlichen Bild liegt er hinten. Damit zeigt er den medial-posterioren Verlauf des Pulmonalhauptstammes an (43,47,77) (Abb. 10a + b).
4) Auf die tiefere Lage der Pulmonalklappe im Vergleich zu normalen Verhältnissen kann die Beobachtung der Druckkurve beim Rückzug aus der Pulmonalis mit der Position der Katheterspitze hinweisen (47).
5) Ein über die Aorta vorgeschobener Katheter zeigt im frontalen Bild ihre Lage am linken Herzrand, im Seitenbild ihre anteriore Lage. Ferner kann er mittels der Rückzugsdruckkurve die hohe Position der Aortenklappe zeigen (47) (Abb. 12a + b).

6) Wird gleichzeitig mit dem Rechtsherzkatheter eine Sondierung der Aorta vorgenommen, so kreuzen sich die Katheter nicht. Auch lassen sich so die Ebenen der Semilunarklappen deutlicher vergleichen.

Bei den Begleitmißbildungen werden folgende Besonderheiten der Katheterwerte angegeben:

1) Bei einem VSD soll ein größerer Sauerstoffsprung zwischen rechtem Ventrikel und Pulmonalis dadurch möglich werden, daß die Pulmonalklappe direkt neben der pars membranacea des Ventrikelseptums und ihrer Defekte liegt, das arterielle Blut somit über den VSD sofort in die Pulmonalis gelangen kann (1,78).
Ein Sauerstoffsprung vom rechten Ventrikel zur Pulmonalis von 12% konnte in einem der 4 Fälle von VSD und links zu rechts Shunt, bei denen die Pulmonalis sondiert wurde, festgestellt werden. In diesem Fall wurde ein Eisenmengerkomplex diagnostiziert.

2) Die bei VSD in der Regel starke pulmonale Hypertonie wird diskutiert. Während Warden (85) allein die Größe des VSD für ausschlaggebend hält, mißt Anderson (1) dem Sitz des VSD und der Linksmorphologie des rechtsseitigen Ventrikels, der ja dafür gebaut sei, den Systemdruck aufzubringen, eine größere Bedeutung bei.
Wäre die Linksmorphologie des rechten Ventrikels ursächlich, würde man eine pulmonale Hypertonie auch beim Fehlen eines jeglichen Begleitfehlers erwarten. Nun war tatsächlich bei unserem Fall 1 der Druck im rechten Ventrikel etwas erhöht. Ob nun die Linksmorphologie des rechten Ventrikels dafür verantwortlich gemacht werden kann oder doch eine leichte PS, besteht, die unerkannt blieb, läßt sich nicht sagen. Für eine PS spräche das systolische Austreibungsgeräusch über der bei korr. Transposition typischen Stelle.

3) Schiebler weist noch daraufhin, daß eine pulmonale Hypertonie auch von einem linksseitigen AV-Klappenfehler herrühren kann, so daß bei VSD der Druck im rechten Ventrikel den im linken übersteigen kann (Fall 6 von Schiebler (77)).
Bei VSD wurde 3 mal der Druck im linken Ventrikel direkt gemessen. Er war gleich oder höher als der im rechten Ventrikel.

Der Herzkatheter ist aber nicht die Methode, die endgültige Diagnose einer korrigierten Transposition zu stellen. Diese ist besser mit der Angiokardiographie gegeben.

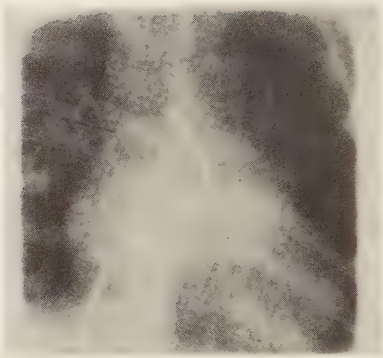

Abb. 10a
a.p.-Aufnahme

Abb. 10b
seitl.Aufnahme

Abb. 10: Die Lage des Katheters in der Arteria pulmonalis kann ein wichtiger diagnostischer Hinweis auf das Vorliegen einer korrigierten Transposition sein. a) Katheter in der A.pulmonalis; er liegt am linken Wirbelsäulenrand, die Katheterspitze zeigt nach rechts! b) der Katheter zeigt, daß die A.pulmonalis hinten liegt.

Abb. 11a

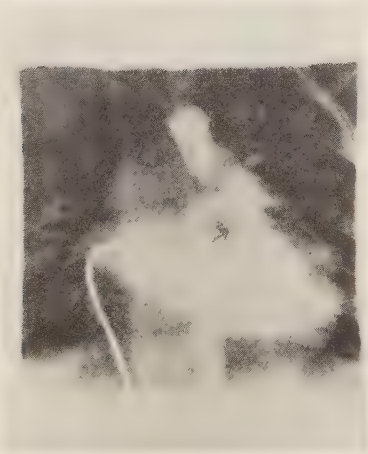

Abb. 11b

Abb. 11: Angiokardiographie
a)(Fall Nr 2) Injektion in den rechten Ventrikel; deutliche schwanzartige Ausziehung des funktionell rechten Ventrikels zur Herzspitze hin; glattwandige Kontur als charakterisitisches Zeichen des anatomisch linken Ventrikels; mediale Lage der A. pulmonalis.
b) (Fall Nr. 4) Laevogramm nach Injektion in den rechten Ventrikel: deutliche Kontraktion des Infundibulum unterhalb der Aortenklappe (--→). Aorta bildet den linken oberen Herzrand.

Abb. 11c

Abb. 11d

Abb. 11e

Abb.11: Angiokardiographie: c) (Fall Nr.4) Inj. in den rechten Ventrikel, seitl.Aufnahme; A.pulmonalis entspringt hinten aus dem rechten Ventrikel; deutlich der kleine Blindsack an der vorderen oberen Begrenzung des Ventrikels. d) (Nr.3) Laevogramm nach Injektion in den rechten Ventrikel; deutlich die Kontraktion des Infundibulum unterhalb der Aorta, die vorn aus dem funktionell linken Ventrikel entspringt; deutlich die crista supraventricularis als Aussparung zwischen LA und Infundibulum (x). e) (Nr.18) Inj.RV; über einen VSD Füllung beider Gefäße gleichzeitig; deutlich die Lage der Semilunarklappen zueinander: die Aortenklappe liegt höher als die Pulmonalklappe als Umkehr der normalen Verhältnisse.

8. Angiokardiographie

Alle bisher aufgeführten diagnostischen Methoden können nur Hinweise auf das Vorhandensein einer korrigierten Transposition geben. Die Angiokardiographie ist aber die einzige klinische Methode, die es erlaubt, die sichere Diagnose einer korrigierten Transposition zu stellen.
Anderson (1) war der erste, der die wesentlichen angiokardiographischen Merkmale einer korrigierten Transposition beschrieb und die Bedeutung der Angiokardiographie für die Diagnostik dieser Mißbildung hervorhob. Carey (15) vergleicht die Röntgenbefunde mit denen der Angiokardiographie und findet eine röntgenologische Einteilung, die sich auf die Begleitdefekte mit ihren hämodynamischen Daten gründet. Seine Ergebnisse werden im Kapitel V. 8. besprochen.

a) Methoden

1) Zur Darstellung einer korrigierten Transposition eignet sich am besten die selektive AKG in den venösen rechten Ventrikel bei gleichzeitiger Aufnahme im frontalen und sagittalen Strahlengang. Sie zeigt einerseits die Mißbildung als solche, dient aber gleichzeitig zur Darstellung von Begleitdefekten (33,47,52).
2) Die selektive AKG in den arteriellen linken Ventrikel über einen VSD, ASD, ein offenes foramen ovale oder retrograd über die Aorta eignet sich gut zur Darstellung der Lage und Struktur des linken Ventrikels; ferner zur Verdeutlichung eines links zu rechts Shuntes auf Ventrikelebene, besonders, wenn im Defektbereich injiziert wird (70,86). Außerdem kann sie zum Nachweis einer Insuffizienz der linken AV-Klappe dienen.
3) Die retrograde Aortographie zeigt drei der Kriterien einer korr. Tr. überlagerungsfrei: die linkslaterale Lage der Aortenwurzel und die links ascendierende Aorta, die hohe Position der Aortenklappe und die Inversion der

Koronararterien (82). Diese Methode kann aber nicht genügen.
Zum einen wird keine intrakardiale Begleitmißbildung dargestellt (33,52), zum anderen wird eine links randbildende Aorta auch bei anderen Mißbildungen gefunden, gegen die eine korr.Tr. differentialdiagnostisch abgegrenzt werden muß. Die retrograde Aortographie kann aber dazu herangezogen werden, vor einer Operation die genaue Lage der Aorta und vor allem den Verlauf der Koronararterien zu klären.

Hier wurde außer in einem Fall, bei dem die Injektion in den rechten Vorhof erfolgt, immer die selektive AKG in den rechten Ventrikel vorgenommen; einmal wurde zusätzlich in die Pulmonalis injiziert; außerdem wurde 4 mal eine Injektion in den linken Ventrikel ausgeführt, wobei der Ventrikel 1 mal über einen VSD, 3 mal retrograd über die Aorta erreicht wurde.

b) AKG-Merkmale

Das typische AKG-Bild des Typ B3 zeigt bei Injektion in den rechten Ventrikel die anatomischen Merkmale, die durch die Inversion der Ventrikel und die Inversion und Transposition der großen Gefäße bedingt sind:

1) Das frontale Bild zeigt den rechten Ventrikel auffallend glattwandig. Er liegt meist mehr medial als gewöhnlich, die rechte AV-Klappe liegt höher als normal (70). Das Ventrikelseptum steht steiler; oft besteht eine schwanzartige Ausziehung dieser Kammer zur Herzspitze hin (Abb. 11a). Der Ausflußtrakt ohne erkennbares Infundibulum und crista supraventricularis setzt diesen Ventrikel rechts oben fort. Ungewöhnlich tiefe Pulmonalklappen; die Pulmonalis liegt auf der Wirbelsäule oder an ihrem

linken Rand ohne Beziehung zur linken Herzkontur. Im Lävogramm liegt der linke Vorhof an normaler Stelle. Der linke Ventrikel bildet den linken Kammerbogen; meist ist ein Trabekelreichtum zu erkennen. Der Ausflußtrakt, der ein Infundibulum erkennen läßt, setzt den Ventrikel am linken Herzrand fort (Abb. 11b). Eine Aufhellung zwischen linkem Vorhof und Infundibulum zeigt die Entfernung der linken AV-Klappe vom Infundibulum und damit die crista supraventricularis an (33). Die Aortenklappe liegt ungewöhnliche hoch. Die Aorta ascendens verläuft links herzrandbildend und descendiert im allgemeinen links. In manchen Fällen stellen sich auch bei dieser Methode die invertierten Koronararterien dar.

2) Die seitliche Aufnahme zeigt zusätzlich den funktionell rechten Ventrikel vorn gelegen; dorsal aus ihm entspringt die Pulmonalis. Anstelle des bei normalem Herzen vorn aus dem Ventrikel kommenden Ausflußtraktes finden wir einen kleinen Blindsack (15). Zwischen ihm und dem Ursprung der Pulmonalarterie ist meist eine leichte Einziehung (Abb. 11c). Der funktionell linke Ventrikel liegt mehr hinten und erreicht vielfach erst mit seinem Ausflußtrakt die vordere Herzkontur. Über einem vorn aus diesem Ventrikel kommenden Infundibulum entspringt die Aorta. Es besteht keine Kontinuität zwischen linker AV-Klappe und Aorta. In manchen Fällen kann die crista supraventricularis als Aufhellung zwischen linkem Vorhof und Infundibulum demonstriert werden (Abb. 11d). Die Umkehr der Höhen der Ebenen der Semilunarklappen wird besonders bei VSD und gleichzeitiger Füllung beider Gefäße deutlich (Abb. 11e).

Nicht alle Zeichen sind in jedem Falle nachweisbar. So kann die Ventrikelstruktur durch Begleitdefekte sekundär verändert sein (52). Die Ventrikellage kann im Sinne einer Mesokardie verändert sein. Aorta und Pulmonalis sind im Seitenbild bisweilen aufeinanderprojiziert, da verschiedene Grade der Rotation der Gefäße zueinander möglich sind.

9. Röntgenbilder und Angiokardiographie
Vergleich der Befunde und Diskussion

a) Bei korrigierter Transposition ohne Begleitfehler wurde ein normal großes, mittelständiges Herz gefunden. Die linke obere Kontur war konvex. Im AKG zeigte sich der funktionell rechte Ventrikel rechts randbildend, eiförmig und überragte den linken Wirbelsäulenrand nicht. Die Ventrikel lagen nebeneinander. Die Aorta bildet den konvexen linken oberen Herzrand.
Eine Zusammenstellung mit 6 Fällen der Literatur (15, 21,31,38,55) zeigt das Herz stets von normaler Größe. Die linke obere Kontur ist 4mal verstrichen, 2 mal konvex. In einem Fall zeigt sie eine deutliche Taille. Das heißt, daß der korrigierten Transposition allein keine typische Form der linken oberen Kontur zugeordnet werden kann.

b) In den 4 Fällen mit PS als einzigem Begleitfehler war das Herz normal groß. Die Herztaille war 3 mal verstrichen, 1 mal deutlich, stets ohne Pulmonalsegment. Dieser Befund deckt sich mit Carey (15) insoweit, daß nie eine konvexe Kontur besteht. Die Lungengefäßzeichnung ist normal. Im AKG zeigt sich der rechte Ventrikel in allen 4 Fällen auf der Wirbelsäule gelegen mit schwanzartiger Ausziehung zur Herzspitze hin. Die Pulmonalis zieht auf der Wirbelsäule gerade nach oben und ist 3 mal poststenotisch dilatiert.

c) Bei den 8 Fällen mit nur oder überwiegendem links-zu-rechts Shunt fand sich keine Übereinstimmung der Röntgenbilder. Das Herz war stets vergrößert. Ein Pulmonalsegment war nie vorhanden. Die Herztaille war 4 mal verstrichen, 4 mal deutlich (vgl. Kapitel V 6). In einem Fall war die linke obere Kontur angedeutet konvex. In 2 Fällen zeigte die gesamte linke Kontur die von Nadas (59) für die korrigierte Transposition als typisch be-

zeichnete "shoulder like" Konfiguration (vgl. Abb. 9a). Die Lungengefäßzeichnung war in allen Fällen vermehrt. Das AKG zeigte den rechten Ventrikel 5 mal von spitzdreieckiger Form, 2 mal war er mehr viereckig. Die Pulmonalis war 5 mal deutlich erweitert. In 6 Fällen bestimmt die Aorta die linke obere Kontur, 1 mal bildet der Thymus den Rand.

Das von Carey (15) beschriebene typische Röntgenbild konnte ich nur in einem Fall finden. Er sagt, eine konkave linke obere Kontur entspreche der bei links zu rechts Shunt relativ kleinen Aorta. Der Übergang vom linken Ventrikel zu diesem Gefäß führe dann zu einer Konkavität in der Mitte der linken Kontur. Diese Silhouette war dagegen in einem Fall von VSD mit PS ausgeprägt. Die Lage der Aorta, die durch die Rotation bestimmt wird, scheint demnach eine wesentlichere Rolle zu spielen als ihre Weite. Zudem wäre es denkbar, daß eine stark erweiterte Pulmonalis die Aorta ascendens nach links verdrängen kann und so selbst bei kleiner Aorta ein gerades oder konvexes linkes oberes Segment hervorrufen kann. Hier überragte in 5 Fällen die erweiterte Pulmonalis den linken Wirbelsäulenrand, der Aortenbogen war dabei 4 mal nach rechts geöffnet, die linke obere Kontur 2 mal konvex, 3 mal gerade, stets aber das Gefäßband breit.

d) Bei den 6 Kindern mit VSD und PS (Nr. 20 und 21 wurden nicht einbezogen) waren Form und Größe des Herzens sehr unterschiedlich. Die Herztaille war 4 mal verstrichen, 1 mal deutlich, 1 mal die linke Kontur 2-bogig konvex. Die Lungengefäßzeichnung war normal bis deutlich vermindert.

Im AKG zeigte sich der rechte Ventrikel 5 mal auf der Wirbelsäule gelegen mit Spitze nach links. In einem Fall war er rundlich und bildete die rechte Herzkontur mit. Die Pulmonalis lag stets gerade auf der Wirbelsäule und war in 2 Fällen poststenotisch dilatiert.

Carey (15) gibt für das Röntgenbild bei rechts zu links Shunt folgende Kriterien an:
einen ovalen rechten Ventrikel, der rechts neben dem linken liegt und ihn kaum überlagert;
ferner eine infolge Erweiterung nach links konvexe Aorta ascendens, was zu einer typisch 2-bogigen linken Herzkontur führt. Dieses Bild war hier nur ein einziges Mal ausgeprägt. Es müssen also außer dem Shunt noch andere Faktoren eine Rolle spielen.
Aufgrund dieser Befunde kann man schließen, daß die Form der linken oberen Kontur im Röntgenbild in der Angiokardiographie weniger vom begleitenden Herzfehler abhängt, als von der jeweiligen Rotation des Herzens. Da Rotationsanomalien (vgl. Kap. II), insbesondere alle möglichen Übergänge zwischen einem normal links liegendem Herzen und einer isolierten Detrokardie, bei der korrigierten Transposition gehäuft gefunden werden, ist die Variationsbreite verständlich.

VI. DIFFERENTIALDIAGNOSE

Differentialdiagnostisch kommen Herzfehler mit einer L-Transposition in Frage. Sie haben mit der korrigierten Transposition das "Leitsymptom" der links herzrandbildenden Aorta gemeinsam, das im Angiokardiogramm immer, im Röntgenbild manchmal deutlich wird. Bei diesen Fehlern handelt es sich um den common ventricle mit L-Transposition und um den seltenen double outlet left ventricle.

1. Common ventricle

Schwierig ist die Unterscheidung einer korrigierten Transposition mit großem VSD von einem common ventricle mit L-Transposition der großen Gefäße. ("common ventricle with inverted transposition" nach Elliot (30), "common ventricle with inversion of the infundibulum" nach Carey (16), "corrected transposition with rudimentary left ventricle" nach Taussig (81), "common ventricle with outlet chamber" nach Lev (54)).
Man findet einen großen Ventrikel, der Kennzeichen einer korr. Transposition im Bereich des Ausflußtraktes hat. Ein Infundibulum liegt links und führt in die Aorta, die vor und links der Pulmonalis entspringt. Die Koronararterien sind invertiert. Die Pulmonalis hat ihren Ursprung rechts und hinter der Aorta. Die infundibuläre Kammer, die unterhalb der Aorta gelegen ist und als rudimentäre Kammer (18) oder outlet chamber (54) bezeichnet wird, ist nicht als Kammer, sondern als Unterteilung des gemeinsamen Ventrikels aufzufassen, da keine AV-Klappe in sie mündet und ihre Innenstruktur der des Ausflußtraktes des normalen rechten Ventrikels entspricht (30).
Im AKG ähnelt diese Mißbildung einer korr. Transposition mit großem VSD. Carey (16) sieht eine Unterscheidungsmöglichkeit bei selektiver Injektion in den rechten Ventrikel. Bei

korr.Tr. bleibt ein kleiner Bereich zwischen dem Ventrikel und der linken Herzkontur frei, der sich im Lävogramm deutlich füllt. Schiebler (77) weist daraufhin, daß eine typische Linksmorphologie und eine schwanzartige Ausziehung zur Herzspitze hin auf eine korrigierte Tr. deuten. Morgan (58) dagegen sagt, daß die sicherste Unterscheidung bei selektiver retrograder Injektion in den linken Ventrikel möglich ist durch den Nachweis der infundibulären Kammer.
Diese Differentialdiagnose ergab sich in unserem Fall 8. Beim Herzkatheter war aber im funktionell linken Ventrikel die Sauerstoffsättigung 90% gegenüber 80% im funktionell rechten Ventrikel, ferner der Druck um 20 mm Hg höher. Bei ähnlichem AKG-Befund spricht das eher für eine korrigierte Transposition. Die selektive AKG in den funktionell linken Ventrikel zeigte diesen klein und links oben gelegen, ebenso eine kleine Aorta. Es ergibt sich somit ein Bild wie bei einem common ventricle.

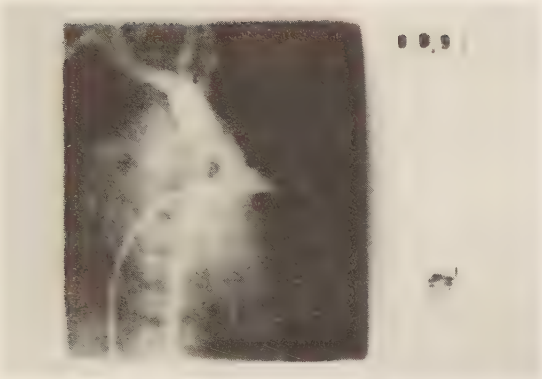

Abb. 12a + b: Common ventricle mit L-Transposition

a) : Injektion in die arterielle Ausflußbahn. Deutlich sichtbar die infundibuläre Kammer, das Infundibulum und die Aortenklappe.

b) : Injektion in den gemeinsamen Ventrikel. Abstrom des Kontrastmittels in beide Gefäße.

2. Double outlet left ventricle

Bei double outlet left ventricle liegen ähnliche anatomische Verhältnisse vor wie bei der korrigierten Transposition: es besteht eine L-Schleife und eine L-Transposition. Der Unterschied besteht darin, daß die Arteria Pulmonalis über das Ventrikelseptum in den funktionell linken Ventrikel transponiert ist. Sie entspringt hinter der crista supraventricularis, während die Aorta vor derselben entspringt. Beide Gefäße haben somit ihren Ursprung aus dem funktionell linken Ventrikel. Der funktionell rechte Ventrikel hat als einzigen Ausgang einen großen Ventrikelseptumdefekt (67). Angiokardiographisch ist die Unterscheidung schwierig. Sie wird möglich bei selektiver Injektion in den arteriellen Ventrikel.

VII. CHIRURGISCHE PROBLEME

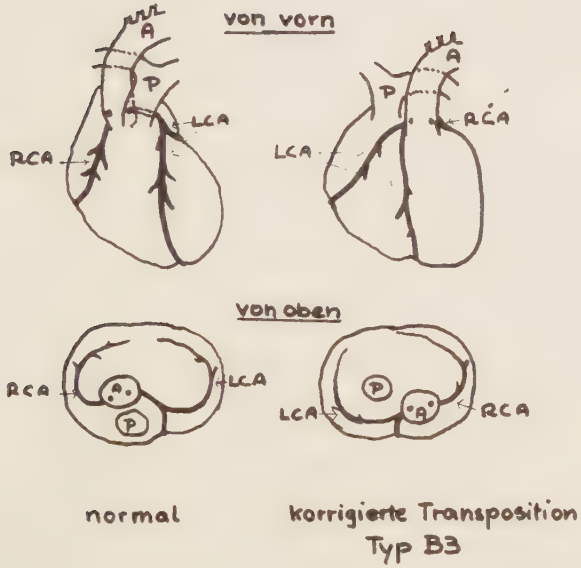

Abb. 13: (nach Sayed) Verlauf der Koronararterien bei normalem Herzen und bei korrigierter Transposition.

Die Koronararterien sind bei korrigierter Transposition invertiert (Abb. 8) und setzen der Incision in den rechten Ventrikel nach oben eine Grenze. Dies spielt eine Rolle bei der Korrektur einer subvalvulären PS, bei der normalerweise der Schnitt im rechten Ventrikel nach oben verlängert wird. Campbell (13) berichtet von einem Fall mit Fallot'scher Tetralogie, bei dem die Stenose von der Pulmonalarterie aus erfolgreich operiert wurde.
Bei der Incision in den rechten Ventrikel muß der vordere Papillarmuskel, der an der Vorderwand dieses Ventrikels inseriert, geschont werden. Seine Verletzung führte bei einem der Patienten von Sayed (70) zum Tod. Durch eine kurze Incision in den rechten Vorhof, von dem aus man diesen Muskel vor dem Schnitt in den rechten Ventrikel abtasten kann, kann man seine Verletzung vermeiden. Nach Kay (in 86) bietet der linksventrikuläre Zugang die beste Übersicht beim Verschluß eines VSD. Campbell (13) berichtet von einem Patienten, bei dem der VSD vom rechten Vorhof aus erfolgreich verschlossen wurde.
Das invertierte Reizleitungssystem ist heute nach wie vor das Hauptproblem bei Operationen (Abb. 7). Es liegt bei dem Verschluß eines VSD direkt im Operationsfeld. Die Gefahr, einen totalen AV-Block zu erzeugen, ist nach Berichten von Sayed (70) und Schiebler (77) sehr groß, die Prognose schlecht. Bei Sayed (70) trat ein totaler AV-Block bei 5 von 6 operierten Fällen auf, von denen 3 postoperativ starben; bei Schiebler bei einem von zwei operierten Kindern, das ebenfalls postoperativ starb. Besteht dagegen ein totaler AV-Block schon vor der Operation, stellt er kein erhöhtes Risiko dar, da die Kinder meist gut adaptiert sind (17,70,83).
Die Indikation zum Verschluß eines VSD ist demnach vorsichtig zu stellen. Sayed (70) hält eine Operation nur bei VSD mit deutlichen Symptomen für angezeigt. Bei zusätzlichen Ausflußbahnstenosen bevorzugt er eine Palliativ-Operation im Sinne einer Blalock-Anastomose.

Ein weiterer Punkt, der die Indikation zum Verschluß eines VSD einschränkt, ist die Häufigkeit linksseitiger AV-Klappeninsuffizienzen (47). Während Nadas (59) sie für inoperabel hält, berichtet King (47) von einem 15 jährigen Jungen, bei dem ein Klappenersatz erfolgreich durchgeführt wurde.
Die Korrektur von valvulärer PS, AS und ASD sollen keine zusätzlichen Probleme darstellen (47).
Daraus ergibt sich, daß für die Korrektur von Herzfehlern bei korrigierter Transposition wegen des hohen Operationsrisikos eine sehr strenge Auswahl getroffen werden muß.

VIII. ZUSAMMENFASSUNG

Es wird über 22 Kinder mit korrigierter Transposition der großen Gefäße berichtet. 21 gehörten dem Typ B3 nach Cardell (L-Schleife, L-Transposition nach van Praagh) an, wobei einmal eine isolierte Dextrokardie bestand. Bei einem Kind wurde eine isolierte Lävokardie vom Typ B4 (D-Schleife, D-Transposition) bei situs inversus der Eingeweide diagnostiziert. 20 der Kinder zeigten zusätzliche Herzfehler. VSD, PS waren am häufigsten, in einem Fall bestand eine Ebsteinartige Anomalie der linken AV-Klappe.

Nach der Beschreibung der Typen der korrigierten Transposition, der Entwicklungsgeschichte und der Anatomie werden die diagnostischen Methoden wie klinisches Bild, physikalische Befunde, Elektrokardiogramm, Röntgenbild sowie Herzkatheter und Angiokardiographie besprochen und ihre jeweilige Bedeutung für die Diagnosestellung betont. Die Kinder werden in Gruppen vergleichbarer Herzfehler eingeteilt und die Besonderheiten innerhalb dieser Gruppen bei jeder Methode aufgezeigt. Die Befunde werden in den jeweiligen Kapiteln anhand der Literatur diskutiert. Ein Fall, wahrscheinlich ohne zusätzlichen Herzfehler, ist besonders hervorzuheben. Im Vergleich mit 6 in der Literatur berichteten Fällen konnten für die korrigierte Transposition als einzige Mißbildung folgende diagnostische Merkmale festgestellt werden:

1) Zeichen der Inversion und Transposition der großen Gefäße (L-Transposition).
   a) ein lauter 2. Herzton im 2. ICR links,
   b) im Röntgenbild kein abgrenzbares Pulmonalsegment,
   c) bei der Kathetrisierung des Herzens kann die Pulmonalis schwer sondiert werden,
   d) die Angiokardiographie zeigt den Ursprung und die Lage der Gefäße.

2) Zeichen der Inversion der Ventrikel
   a) EKG: Linksabweichung der frontalen QRS-Achse, Verlauf des frontalen Vektors im Uhrzeigersinn, Q in Vr3 und evtl. in V1; kein Q in V6, positive T-Wellen in Vr3 und evtl. V1, AV-Block Grad 1-3.
   b) Im Angiokardiogramm Nachweis der Innenstruktur der Ventrikel und eines Infundibulum am linken Ausflußtrakt.

Besteht neben der korrigierten Transposition ein Herzfehler, so sind diese Zeichen nicht immer nachweisbar. In allen Fällen ist die Angiokardiographie die einzige klinische Methode, mit der man die Diagnose sicher stellen kann. Die üblichen diagnostischen Methoden können aber, wenn man daran denkt, wesentliche Hinweise geben:

1) Auskultation: in 71% wurde ein lauter 2. Herzton im 2. ICR gefunden,
2) EKG: 68% der Fälle zeigten eine Q-Umkehr (Q in Vr3 + III; kein Q in V6), hierbei war in 92% ein pos.T. in V1. Insgesamt hatten nur 73% ein pos.T. in V1. Das Verhalten von Q-Zacken und T-Wellen sollte daher bei jeder EKG-Beurteilung kontrolliert werden.
3) Röntgenbild: in keinem Fall war ein Pulmonalsegment abzugrenzen. 2 Typen der linken oberen Kontur wurden festgestellt:
   a) Verstrichene Taille 50%
   b) deutliche Taille ohne Pulmonalsegment in 50%, wobei 3 mal konvexe Kontur bestand.

   Bei isolierter Dextrokardie und isolierter Lävokardie sollte stets an die Möglichkeit einer korrigierten Transposition gedacht werden.

Die differentialdiagnostischen Abgrenzungen zu anderen Herzfehlern mit einer L-Transposition, nämlich common ventricle und double outlet left ventricle, werden besprochen. Die chirurgischen Probleme werden kurz erörtert.

TABELLE I

Klinische Befunde, anatomische Besonderheiten der 22 Patienten

Nr.	Name	Alter	Geschl.	Dyspnoe Ruhe	Dyspnoe Belastung	Cyanose	Trommelschlegelfinger	Uhrglasnägel	Herzbuckel	Schwirren	Geräusch syst. ICR	Geräusch diast. ICR	2.Herzton betont im 2.ICR li	VSD	PS	Sonstiges
1	S.T.	9	m	/	(+)						3-4. li		+			
2	F.B.	2	m								3-4. li.	4.+ Spitze	+		+	
3	G.K.	12	m						(+)	+	2-3. li		+		+	
4	P.D.	7	w		(+)					+	2-3. li				+	
5	M.L.	3	m						(+)	+	3. li		+		+	
6	L.E.	5	w			+					3+5 li			+		
7	M.H.	3	m	(+)	+	+			+	+	Spitze	4. li		+		
8	M.P.	10	w		+	(+)			(+)	+	4. li	Spitze	+	+		Hypoplasie LV u.Aorta
9	A.P.	0,5	w								3. li		+	+		
10	W.D.	1	m			+		+	(+)		3. li		+	+		Aneurysma des Ventrikelseptum
11	S.S.	2	w		+	(+)		(+)	(+)	+	3-4. li		+	+		Eisenmenger
12	S.P.	4	m						(+)	+	3-4. li.	3. li	+	+		Eisenmenger
13	H.N.	6	m	(+)	+				+	+	4. li	4.+ Spitze		+	+	
14	C.E.	6	w		+	+				+	2-3. li			+	+	
15	K.B.	10	m		+	+	(+)	+		+	3. li		+	+	+	
16	S.T.	2	w			+	(+)	(+)		+	2-3. li		+	+	+	
17	N.S.	4	m	+	+	+	+	+	(+)		4. li		+	+	+	
18	A.V.	1	m		+	+	+	+	(+)		3-4. li		+	+	+	
19	H.K.	7	m		+	(+)			(+)		Spitze	Spitze	+			Erbsteinartige Anomalie d. linken AV-Klappe
20	L.L.	15	w		+	+				+	4. re			+	+	isolierte Dextrokardie, Typ B3
21	C.J.	3	w	+	+	+					3-4. li			+	+	isolierte Lävokardie, Typ B4 situs inversus viscerum
22	H.G.	4	m		+	+	+	+	+		4. li		+	+		

TABELLE II

Befunde im Elektrokardiogramm

Nr.	Alter	Frequenz	QRS Achse	P-Welle mV	P-Welle sec	PQ-Zeit	QRS-Dauer	QRS-Muster (mm) I	II	III	aVR	aVL	aVF	Vr3	V1	V6	T-Welle Vr3	T-Welle V1	T-Welle V6	Hypertrophie RVH	Hypertrophie LVH	Vektorschleife frontal
1	9	85	-56	n	n	0,16	0,09	RS 15;1	RS 7;5	QS 12	Qr 8;5	R 12	rS 1;9	qrS 1;4;25	rS 7;37	Rs 8;1	+	+	+	/	/	i.UZ
2	2	105	-25	n	n	0,16	0,06	Rs 7;2	qRS 1;9;9	QRSr' 5;3;6;4	QR 6;3	Rr'S 5;1;2	qRSr' 1;5;7;3	QS 6	rS 4;12	RS 8;7	+	+	+	(+)	(+)	UZ
3	12	64	-80	0,3	o	0,22	0,11	R 10	QS 10	QS 14	qr 4;2	R 11	QS 10	QS 11	QS 18	RS 7;4	+	+	+	(+)	+	i.UZ
4	7	100	+97	n	n	0,19	0,07	RS 7;8	qR 1;8	QR 5;16	Qr 5;1	RS 5;10	qR 2;11	qr 3;4	rSr' 1;5;1	Rs 9;2	-	-	(+)	+	(+)	UZ
5	3	95	-54	n	0,09	0,14	0,09	RS 8;4	qRS 3;6;7	QS 9	Qr 6;3	Rs 8;2	QrS 5;1;7	QS 5	rS 1;22	Rr's 5;2;2	+	+	+	/	(+)	UZ
6	5	112	+12	0,35	n	0,17	0,1	RS 7;22	qRS 4;34;2	QR 9;42	QR 5;4	RS 10;35	qR 5;33	qR 3;21	qRs 1;16;4	RS 10;15	-	+	+	+	(+)	UZ
7	3	88	+102	0,55	0,11	0,18	0,1	RS 20;23	qRs 2;11;1	QR 18;34	QR 11;8	RS 19;23	QR 10;19	QR 13;28	QRs 15;41;4	RS 15;17	-	+-	+	+	(+)	UZ
8	10	95	+76	n	n	0,31	0,09	RS 10;7	qR 1;10	QR 8;22	QS [illegible]	RS 5;10	QR 3;15	QR 7;12	qRs 3;7;1	RS 32;31	+-	+-	+	+	+	UZ
9	0,5	150	+30	n	n	0,15	0,06	RS 12;12	RS 15;7	QR 6;19	QR 18;9	RS 6;9	qRsr' 2;17;1;1	qR 5;16	rsR' 1;2;21	qRs 2;32;8	-	-	+	+	(+)	UZ
10	1	115	-150	0,3	0,1	0,17	0,07	rS 1;7	rS 1;9	qrs 2;3;1	qR 1;9	rS 1;4	qrS 1;1;4	qR 1;22	qR 1;30	rS 3;9	-	+	+	+	/	UZ
11	2	154	+84	n	n	0,13	0,07	RS 17;14	qRs 2;21;1	QR 16;32	Qr 7;4	RS 16;21	QRs 9;25;1	qr 3;4	RS 7;13	RS 8;13	-	-	+	+	+	UZ
12	4	100	+18	0,3	0,11	0,22	0,09	RS 10;6	RS 10;6	QrSr' 6;6;5;4	QR 7;4	Rsr's' 6;1;2;3	qRSr' 2;8;6;1	rsR' 2;2;9	RS 13;23	RS 12;12	+	+	+	(+)	+	GUZ
13	6	105	-8	0,35	0,13	0,2	0,12	R 9	qRs 1;8;3	qrS 1;4;9	QS 8	rsRS' 1;1;8;1	qRSr' 1;5;5;1	rS 1;26	rS 3;27	qrS 2;4;10	+	+	+	/	(+)	UR
14	6	80	+145	0,35	0,09	0,19	0,08	RS 8;15	RS 7;5	QR 5;16	QR 5;8	RS 7;17	qRr' 2;12;1	qR 3;17	qR 2;27	RS 9;10	+	+	-+	+	(+)	UZ
15	10	95	+104	n	n	0,15	0,09	rS 2;7	R 24	qR 2;34	QS 10	rS 2;18	qR 1;26	Rs 6;1	RS 12;24	Rs 11;1	(+)	(+)	+	(+)	(+)	UZ
16	2	110	+75	0,35	n	0,13	0,1	RS 4;2	qR 1;8	qR 1;10	rS 1;6	rS 2;6	qR 2;9	RS 3;6	RS 11;22	Rs 5;14	+	+	+	+	+	UZ
17	4	130	+124	0,4	0,1	0,14	0,07	RS 7;20	qRs 2;11;2	QR 10;26	QR 5;7	RS 8;23	QRs 5;22;1	qR 2;11	rS 2;3	RS 4;7	(+)	-	+	/	/	UZ
18	1	150 64	+121	0,5	0,08	/	0,06	rS 1;11	R 12	rR' 20	QS 3	QS 16	R 15	rS 3;7	rS 3;11	rS 3;6	(+)	(+)	+	/	(+)	UZ
19	7	110	+90	n	0,1	0,14	0,08	Qr 5;3	qR 4;8	qRs 1;7;1	rS 4;5	Qr 5;1	qRs 2;6;1	qRS 1;37;7	QRS 6;50;5	Qr 5;3	+	+		+	/	GUZ
20	15	100	-90	n	0,14	0,17	0,07		rS 1;7	rS 1;6		qr 2;4	rS 1;6	qRS 1;15;18	RS 12;20		+	+	+			UZ
21	3	95	+97	n	n	0,12	0,08	QS 8	RS 15;9	Rs 17;3	QR 5;7	QS 9	Rs 12;5	Rs 9;3	RS 22;21	qRs 1;6;4	+	+	+			GUZ
22	4	103	+98	n	0,09	0,17	0,1	RS 16;16	qRs 2;26;2	qRs 11;35;3	Qr 8;1	RS 12;23	QR 6;28	qR 4;11	qRS 1;27;13	Rs 16;3	+	+	+	+	+	UZ

i.UZ = anfangs im Uhrzeigersinn
UZ = Uhrzeigersinn
GUZ = im Gegenuhrzeigersinn

TABELLE III

Herzkatheterbefunde

Nr.	Name	O_2-Sättigung % ven.	RA	RV	PA	LA	LV	Ao	O_2-Kap. Vol.%	Druck in mm Hg RA	RV	PA	LA	LV	Ao
1	S.T.	74	77	76		88			18,2	10/3	38/0		15/5	100/0	
2	F.B.	61	62	63					14,5	12	40/0				
3	G.K.	74	75	72					18,9		60/0				
4	P.D.	66	67	64					14,2	5	75/0				
5	M.L.		62-65						15,7		120/0				
6	L.E.	64	61	76					17,4		120/0				
7	M.H.	64	68	76					17,4	6/2	95/0				
8	M.P.	67	63	80	81			90	12,8	15/3	90/0	80/25		110/0	110/50
9	A.P.		73		84	93			18,4	15	100/0	95/50	20		
10	W.D.	64	57	78	71			88	16,4	5/0	80/0	90/50			
11	S.S.		63-68		80		88	91		10/2	80/3	80/27	10/2	100/0	
12	S.P.	73	73	74	74	96			16,1	9/0	100/0		20/2		
13	H.N.	67	68	74					16,0	22/10	85/0				
14	C.E.	67	63	65				85	20,8						
15	K.B.		75	78					20,1		125/0				
16	S.T.		71-73					84			100/0				85/50
17	N.S.		55					66	24,2						80/60
18	A.V.	52	49	65						15/3	120/0		17/2		
19	H.K.	73	71	76	73				15,7	8/4	27/0	27/12		105/0	105/75
20	L.L.	76	77	77		93			18,3				15/6		
21	C.J.	64	67						16,8		95/0				
22	H.G.	50	50	51						10	115/0				

LITERATURVERZEICHNIS

1) Anderson R.C., Lillehei C.W., Lester R.C.
Corrected transposition of the great vessels
Pediatrics, N.Y. 20, 626 (1957)

2) Anselmi G., Munoz S., Machado J., Blanco P., Espino-Vela M.D.
Complex cardiovascular maformations associated with corrected transposition of the great vessels.
Amer. Heart J. 66, 614 (1963)

3) Badawi, H.S., Badr M.K., Habib Y.A., Donsson B., Khadr A., Khalil H., Tawfick I.
Corrected transposition of the great vessels. Report of 2 cases.
Amer. Heart J. 62, 119 (1961)

4) Barthel H.
Mißbildungen des menschlichen Herzens
Thieme Verlag, Stuttgart 1960

5) Bayer O., Loogen F., Wolter H.H.
Der Herzkatheterismus bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern.
Thieme Verlag, Stuttgart 1954

6) Becu L.M., Swan H.J.C., Du Shane J.W., Edwards J.E.
Ebstein malformation of the left atrioventricular valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect.
Proc.Staff Meet. Mayo Clin. 30, 483, (1955)

7) Beuren A.J., Stoermer J., Apitz J.
Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei situs solitus.
Arch. Kreislaufforsch. 41, 228 (1963)

8) Beuren A.J.
in Handbuch der Kinderheilkunde Bd. VII,
Springer Verlag 1966

9) Blömer H.
Auskultation des Herzens und ihre hämodynamischen Grundlagen.
Verlag Urban Schwarzenberg 1967

10) Bostelmann W.
Komplexe Herzmißbildung mit sog. korrigierter Transposition der arteriellen Gefäße ohne Inversion der Herzkammern
Zbl.allg.Path. 103, 357 (1962)

11) Brown I.W. zitiert bei Keck

12) Cabrera zitiert bei Ruttenberg

13) Campbell bei Sayed

14) Cardell B.S.
Corrected transposition of the great vessels
Brit.Heart J. 18, 186 (1955)

15) Carey L.S., Ruttenberg H.D.
Roentgenographic features of congenital corrected transposition of the great vessels.
Amer.J. Roentgenol. 92, 623 (1964)

16) Carey L.S., Ruttenberg H.D.
Roentgenographic features of common ventricle with inversion of the infundibulum.
Amer.J. Ronetgenol. 92, 652 (1964)

17) Cooley bei Sayed

18) Copestake bei Cumming

19) Cruz de la M.V., Anselmi G., Cisneros F., Reinhold M., Portillo B., Espino-Vela J.
An Embryologic Explanation for the Corrected Transposition of the Great Vessels.
Amer.Heart J. 57, 104 (1959)

20) Cruz de la M.V., Polansky B.J., Navarro-Lopez F.
The diagnosis of corrected transposition of the great vessels.
Brit.Heart J. 24, 483 (1962)

21) Cumming G.R.
Congenital corrected transposition of the great vessels without intracardiac anomalies.
Amer.J. Cardiol.10, 605 (1962)

22) Doerr W.
Zur Transposition der Herzschlagadern. Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen.
Virchows Arch.path.Anat.303, 168 (1939)

23) Doerr W.
Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Truncus.
Virchows Arch.path.Anat. 310, 304 (1943)

24) Doerr W.
Über ein formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der venösen und arteriellen Makkerostien.
Zschr.Kreisl.forsch.41,269 (1952)

25) Downing D.F., Goldberg H.
Cardiac septal defects. 1. Ventricular spetal defect; analysis of one hundred cases studied during life
Dis.Chest. 29, 475 (1956)

26) Edwards J.E.
Differential Diagnosis of Mitral Stenosis
Lab.Invest.3, 89 (1954)

27) Edwards J.E., Carey L.S., Neufeld H.N., Lester R.C.
Corrected transposition of the great vessels.
in Congenital heart disease. Correlation of pathologic a anatomy and angiocardiographie.
Vol. I (W.Saunders, Philadelphia und London 1965)
S. 173

28) Effert S., Karytsiotis J., Engstfeld G., Panayotopoulos Sp.N.
Die Kammerhypertrophien bei Ventrikelseptumdefekt.
Arch.Kreislaufforsch. 51, 246 (1967)

29) Elliot L.P., Ruttenberg H.D., Eliot R.S., Anderson R.C.
Vectorial Analysis of the Electrocardiogramm in common ventricle.
Brit.Heart. J. 26, 302 (1964)

30) Elliot L.P., Anderson R.C., Edwards J.E.
The common cardiac ventricle with transposition of the great vessels.
Brit.Heart J. 26, 289 (1964)

31) Ellis K., Morgan B.C., Blumenthal S., Andersen D.H.
Congenitally corrected transposition of the great vessels.
Radiology 79, 35 (1962)

32) Fink B.W., Adams F.H., McFall R.A., Ollolighlin B.J.
Corrected Transposition of the Great Vessels Associated with Intracardiac Defects.
Pediatrics 21, 381 (1958)

33) Gasul B.M., Arcilla R.A., Lev M.
Corrected Transposition.
in Heart Disease in Children. Diagnosis and Treatment.
Pitman Medical Publishing Co., Ltd., J.B. Lippincott Company (1966), Chapter 41, S. 1001

34) Gibbons I.E., Donnely G.L., Harris J.S., Orgain E.S.
Corrected transposition of the great vessels with pulmonary stenosis.
Circulation 14, 941 (1956)

35) Giraud G., Puech P., Latour H., Thevenet A., Olivier G., Hertault J.
La transposition corrigée des gros vaisseaux avec communication interauriculaire et interventriculaire chez adulte.
Arch. mal.coeur 9, 987 (1960)

36) Goerttler Klaus
Hämodynamische Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen des arteriellen Herzendes.
Virchows Arch.path.Anat. 328, 39 (1956)

37) Goerttler K.
Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens.
Thieme Verlag, Stuttgart 1958

38) Goddman A.H., Kuzman W.J.
Functionally Corrected Transposition of the Great Vessels Without Significant Associated Defects.
Amer.Heart J. 61, 811 (1961)

39) Graanboom J.
Ein Fall von Dextrokardia mit Transposition von allen großen Gefäßen.
Ztsch.klin.Med. 18, 195 (1891)

40) Grant R.P.
The morphogenesis of corrected transposition and other anomalies of cardiac polarity.
Circulation 29, 71 (1964)

41) Heck W., Stoermer J.
Pädriatischer EKG-Atlas
Thieme Verlag, Stuttgart 1959

42) Hellmer H.
Ein Fall von "primärer Dextroversion" des Herzens (sog. korrigierte Transposition nach Rokitansky)
Fortschr.Röntgenstr.51, 591(1935)

43) Helmholtz F., Daugherty G.W., Edwards J.E.
Congenital mitral insuffiency in association with corrected transposition of the great vessels: report of probable clinical case and review of six cases pathologically.
Proc.staff Meet.Mayo Clin. 31,82 (1956)

44) Holzmann M.
Klinische Elektrokardiographie
Thieme Verlag, Stuttgart 4. Aufl. 1961

45) Jonas, Richman
Double nodal rhythm with AV-Dissotiation.
Amer.Heart J. 60, 811 (1960)

46) Kallfeltz H.H.C., Luster G., Renner K.H.
Zur Indikation der venösen Angiokardiographie
im Kindesalter.
Fortschr.Röntgenstr.106, 683 (1967)

47) Keck, E.W., Hauch H.J., Lassrich M.A., Rodewald G.,
Bourgeois M., Harms H., Müller-Brunotte P.H.,
Nitschke M., Tenckhoff L.,
Die korrigierte Transposition der großen Gefäße
Cardiologia 47, 158 (1965)

48) Kjellberg S.R., Mannheimer E., Rudhe U., Jonsson B.
Corrected transposition of the great vessels
in Diagnosis of congenital heart disease
Year Book Publishers, Chicago 1959, S. 803

49) Korth C., Schmidt J.
Die Lageanomalien des Herzens
Dtsch.med.Wschr. 80, 6 (1955)

50) Künzler R., Schad N.
Atlas der Angiokardiographie angeborener Herzfehler
Thieme Verlag, Stuttgart 1960

51) Kuhn
Situs inversus mit Lävoversio cordis und korrigierter
Transposition der Gefäße
Cardiologia 47, 263 (1965)

52) Lester R.C., Anderson R.C., Amplatz K., Adams P.
Roentgenologic Diagnosis of Congenitally Corrected
Transposition of the great vessels.
Amer.J. Roentgenol. 83, 985 (1960)

53) Lev M., Licata R.H., May R.C.
The conduction system in mixed levocardia with
ventricular inversion (corrected transposition).
Circulation 28, 232 (1963)

54) Lev M., Alcade V.M., Baffes T.G.
Pathologic anatomy of complete transposition of the
arterial trunks.
Pediatrics 28, 293 (1961)

55) Loogen F., Karytsiotis J.
Die korrigierte Transposition der großen Gefäße.
Zschr.Kreisl.Forschung 51, 987 (1962)

56) Malers E., Björk V.O., Cullhed I., Lodin H.
Transposition functionally totally corrected, associated with "mitral" insufficiency.
Amer.Heart J. 59, 816 (1960)

57) van Mierop L.H.S., Alley R.D., Kausel A.W., Stranahan
Pathogenesis of Transposition Complexes
I Embryology of the ventricles and Great Arteries (va.Mierop, Alley, etc.)
III True Transposition of Great Vessels (v.Mierop L.H.S., Wiglesworth F.W.)
Am.J.of Cardiol. August 1963, 216-225, 233 - 239

58) Morgan A.D., Kroverts L.J., Bartley Th.D., Green J.R. jr.
Shanklin D.R., Wheat M.W.jr., Schiebler G.L.
Clinical features of single ventricle with congenitally corrected transposition (Symposium).
Amer.J. Cardiol. 17, 379 (1966)

59) Nadas A.S.
Pediatric Cardiology
W.B. Saunders Company, Philadelphia and London 1963

60) Namin E.P., Arcilla R.A., Gasul B.M.
The vectorcardiogram and electrocardiogram in corrected transposition of the great vessels.
Dis.Shest. 44, 313 (1963)

61) Namin, E.P., D'Cruz J.A.
The electrocardiogram in normal children.
Brit.Heart J. 26, 689 (1964)

62) Pernkopf E.
Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage.
Virchows Arch.path.Anat. 295, 143 (1935)

63) Platzer W.
Zwei Fälle von Transposition mit funktioneller Korrektur.
Virchows Arch.path.Anat. 327, 400 (1955)

64) Praagh van R., van Praagh S.
Anatomically corrected transposition of the great vessels.
Brit.Heart J. 29, 122 (1967)

65) van Praagh, R. in Ketih J.D.
Heart Disease in Infancy and Childhood Chamber Localization, Chapter 28, page 788
Dextrocardia, Mesocardia, Levocardia, Chapter 29.

66) Rokitansky von K.F.
Die Defekte der Scheidewände des Herzens.
Verlag Braumüller, Wien 1875, S. 83

67) Ruttenberg H.D., Anderson R.C., Elliot L.P., Edwards J.E.
Origin of both great vessels from the arterial ventricle: a complex with ventricular inversion.
Brit.Heart J. 26, 631 (1964)

68) Ruttenberg H.D., Elliot L.P., Anderson R.C., Adams P.jr., Tuna N.
Congenital corrected transposition of the great vessels. (Correlation of electrocardiograms and vectorcardiograms with associated cardiac malformations and hemodynamic states).
Amer.J.Cardiol. 17, 339 (1966)

69) Sato S.
Über die Entwicklung der Atrioventrikularklappen und der pars membranacea unter Berücksichtigung zugehöriger Herzmißbildungen.
Anat. Hefte 50, 193 (1914)

70) Sayed H.E., Cleland W.P., Bentall H.H., Melrose D.G., Bishop M., Morgan I.
Corrected transposition of the great arterial trunks: Surgical treatment of the associated defects.
J. thorac.cardiovasc.Surg. 44, 443 (1962)

71) Schad N., Künzler R., Onat T.
Differentialdiagnose kongenitaler Herzfehler.
Thieme Verlag,Stuttgart 1963

72) Schaefer J.A., Rudolph L.A.
Corrected transposition of the great vessels.
Amer.Heart J. 54, 610 (1957)

73) Shaher R.M.
Complete and inverted transposition of the great vessels
Brit.Heart J. 26, 51 (1964)

74) Shaner R.F.
Malformations of the Atrioventricular and Endocardial Cushions of the Embryo Chick and its relation to defects of the Conus and Truncus.
Amer.J. Anat. 84, 431 (1949)

75) Shaner R.F.
Complete and corrected transposition of the aorta, pulmonary artery and ventricles in pig embryos and a case of corrected transposition in a child.
Amer.J.Anat. 88, 35 (1951)

76) Schaub F.A.
Grundriß der klinischen Elektrokardiographie.
Dokumenta Geigy, Supplement I, 1965

77) Schiebler G.L., Edwards J.E., Burchell H.B., Du Shane J.W., Ongley P.A., Wood E.H.
Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases.
Pediatrics 27, 851 (1961)

78) Schmutzler H., Paeprer H., Bachmann D.
Zur Diagnostik der korrigierten Transposition der großen Gefäße.
Arch.Kreislaufforsch. 29, 208 (1962)

79) Sodi-Pallares D., Marsico F.
The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease.
Amer.Heart J. 49, 202 (1955)

80) Spitzer A.
Über den Bauplan des normalen und mißgebildeten Herzens: Versuch einer phylogenetischen Theorie.
Virchows Arch.path.Anat. 243, 81 (1923)

81) Taussig H.B.
Congenital Malformations of the Heart
Harvard Univ.Press, Cambridge 1960

82) Thilenius, O.G., Lu R., Tolone F.S., Cassels D.E.
Retrograde aortography in corrected transposition of the great vessels.
Amer.J.Dis.Child 98.221 (1959)

83) Walker W.J., Cooley D.A., McNamara, Moser R.H.
Corrected transposition of the great vessels, atrioventricular heart bloc and ventricular septel defect. A clinical triad.
Circulation 17, 249 (1958)

84) Walmsley T.
Transposition of the ventricles and the arterial stems.
J. Anat.London 65, 528 (1931)

85) Warden H.E., De Wall, R.A., Cohen M., Varco R.L., Lillehei C.W.
A surgical-pathological classification for isolated ventricular septal defects and for those in Fallt's Tetralogie, based on observations made on 120 patients during repair under direct vision.
J.thorac.cardiovasc.33, 21 (1957)

86) Watson G.H.
The diagnosis of corrected transposition of the great vessels.
Brit.Heart J. 26, 770 (1964)

87) Yater W.M., Lyon J.A., McNabb P.E.
Congenital Heart Block. Review of the Literature? Report of a case with incomplete Heterotaxy; The Electrocardiogram in Dextrocardia
Amer.J.Dis.Chid. 38, 112 (1929)

An dieser Stelle möchte ich meinem Doktorvater,
Herrn Priv.-Doz.Dr. K. Bühlmeyer für die Überlassung
des Themas sowie für seine Anregung und Hilfe danken.
Danken möchte ich auch Frl. Dr. Krebs für ihre Hilfe
bei der Korrektur.

Lebenslauf

Ich, Uta Binder, wurde am 12.12.1942 in Berlin als dritte Tochter des Diplom-Kaufmannes Emil Binder und seiner Ehefrau Amalie, geb. Arndt, geboren. 1943 siedelten wir über nach Neuhausen ob/Eck, Kreis Tuttlingen, in die Heimat meines Vaters. Dort wurde ich im September 1949 eingeschult.
1950 zogen wir nach Stuttgart-Weilimdorf. 1953 bis 1962 besuchte ich das Gymnasium in Korntal, schloß mit dem Abitur ab und begann im Sommersemester 1962 in München das Studium der Germanistik und Kunstgeschichte. Zum Wintersemester 1962/63 wechselte ich zur Medizin. Das Physikum legte ich nach dem 5. Semester in München ab. Von den klinischen Semestern studierte ich das 2. in Berlin, das 3. in Wien, die übrigen in München. Das Staatsexamen legte ich nach dem Wintersemester 1967/68 in München ab und bin seit 1.10.1968 als Medizinalassistentin tätig.